FACULTÉ MIXTE
DE
MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

N° 3

1957

La hernie de l'anse intestinale primitive

THESE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de Marseille

~~Le 15 Décembre 1956~~

PAR

René BRICOT

Né le 27 septembre 1926, à Marseille

Interne lauréat des hôpitaux
Prosecteur d'Anatomie à la Faculté

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

	MM. DE VERNEJOUL	*Président*
Examinateurs de la Thèse	SALMON DOR LAMY DEVIN	*Assesseurs*

Éditions LECONTE
98, Cours Lieutaud
MARSEILLE
1 9 5 6

La hernie
de l'anse intestinale primitive

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

FACULTÉ MIXTE
DE
MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

N°

La hernie de l'anse intestinale primitive

THESE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de Marseille

Le 18 Décembre 1956

PAR

René BRICOT

Né le 27 septembre 1926, à Marseille

Interne lauréat des hôpitaux
Prosecteur d'Anatomie à la Faculté

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

Examinateurs de la Thèse	MM. DE VERNEJOUL	*Président*
	SALMON	
	DOR	*Assesseurs*
	LAMY	
	DEVIN	

Éditions LECONTE
98, Cours Lieutaud
MARSEILLE
1 9 5 6

PERSONNEL DE LA FACULTÉ MIXTE
DE
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

Doyen : G. MORIN — *Assesseur :* J. DELPHAUT

Professeurs honoraires : MM. AUDIBERT, BELTRAMI, BREMOND, GABRIEL, HECKENROTH, JOYEUX, MONGES, MOIROUD OLMER, RIMATTEI, ROCHE.

Secrétaire principal : J. COMTE — *Bibliothécaire :* Mlle PERRIN

PROFESSEURS

Anatomie	GRISOLI
Anatomie pathologique	GASTAUT
Bactériologie et Pathologie générale	BRAHIC
Botanique et Cryptogamie	PELLISSIER
Cardiologie clinique et expérimentale	JOUVE
Chimie médicale	DERRIEN
Chimie analytique et Hydrologie	ARNOUX
Chimie	DUMAZERT
Clinique chirurgicale	
Clinique chirurgicale	CARCASSONNE
Clinique chirurgicale infantile et orthopédique	SALMON
Clinique chirurgicale thérapeutique et Chirurgie expérimentale	De VERNEJOUL
Clinique dermato-syphiligraphique	CHARPY
Clinique exotique	BLANC
Clinique des maladies du système nerveux	POURSINES
Clinique médicale	MATTEI
Clinique médicale	POINSO
Clinique médicale thérapeutique	OLMER J.
Clinique des maladies des voies digestives et de la nutrition	RECORDIER
Clinique médicale infantile	GIRAUD
Clinique neuro-chirurgicale	PAILLAS
Clinique obstétricale et gynécologique	CHOSSON
Clinique ophtalmologique	JAYLE
Clinique urologique	CHAUVIN
Histologie	PICARD
Hygiène et Médecine préventive	SAUTET
Matière médicale	BALANSARD
Médecine légale et Médecine du Travail	MOSINGER
Parasitologie	RANQUE
Pathologie chirurgicale	DOR.
Pathologie interne	AUDIER
Pharmacologie	MERCIER
Pharmacie chimique et Toxicologie	VIGNOLI
Pharmacie galénique	DELPHAUT
Physiologie	MORIN
Stomatologie	MARONNEAUD
Physique médicale	DUBOULOZ
Thérapeutique	PIERI
Professeur sans chaire	ROUX
Professeur sans chaire	DONNET

Maîtres de Conférences Agrégés

MM. BERNARD Pierre
BOURRET
DEPIED
DESANTI
GAMBARELLI
GREBUS
LISSITZKY
J. MERCIER
MOURGUE
PASTOR
PAYAN
TAMALET

Agrégés en exercice

MM. APPAIX
BERNARD René
CHARPIN
CHAUVIN
CREMIEUX
DEVIN
GRANJON
LAVAL
METRAS
MONGES Henri
MOUREN
OLLIVIER
ORSINI
OURGAUD
PAOLI
RAYBAUD
SERMENT

Agrégés libres

MM. BERTHIER
FIGARELLA
HENRY
IMBERT
LAMY
LENA
VAGUE

Chargés des fonctions de Maîtres de Conférence

Histologie ..... M. STAHL

A LA MEMOIRE DE MON PERE

Je lui dédie ce travail.

A MA MERE

A MA FEMME

A MES ENFANTS

A MES FRERES

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUS MES AMIS

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur ROBERT DE VERNEJOUL

Vous m'avez fait l'honneur de présider ce Jury de Thèse. Qu'il me soit permis d'user de la possibilité qui m'est ainsi offerte pour exprimer toute l'admiration que je porte au chirurgien prestigieux auprès duquel j'ai pu rester pendant un an.

L'admirable technique que vous enseignez, l'ardeur qui vous anime, l'amour que vous portez à la chirurgie sont autant d'exemples que vos élèves, dont je suis, s'efforcent de suivre.

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur MICHEL SALMON

Il n'est pas de chirurgien qui se puisse prétendre généraliste s'il n'est allé puiser dans votre service de spécialité un très grand nombre de principes chirurgicaux élémentaires.

J'ai pu, au cours de mes choix d'externe, puis d'interne, écouter « la bonne parole » et être impressionné par le chirurgien, l'anatomiste et le « patron » que vous êtes.

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur JACQUES DOR

J'ai appris dans votre service que la conscience la plus rigide sait parfois s'allier à l'esprit le plus vif pour faire d'un patron un homme qu'on admire et qu'on aime.

J'ai appris également que la minutie, la douceur, la ténacité étaient les qualités de la chirurgie moderne.

Puisse ce travail, qui est le vôtre, exprimer toute la reconnaissance que je porte à l'homme de cœur qui a bien voulu m'accepter pour élève.

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur Agrégé JEAN LAMY

Vous représentez pour celui qui a l'honneur d'être votre interne une vivante conscience de tous les instants. Vous m'avez appris qu'il faut bien se garder d'être satisfait de tel travail accompli, pour s'appliquer à rechercher la perfection dans tous les domaines.

Permettez-moi de vous en remercier et d'exprimer toute mon admiration et mon respectueux attachement au chirurgien dynamique que vous êtes.

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur Agrégé ROBERT DEVIN

Qu'il me soit permis de profiter de sa présence dans ce Jury pour exprimer mes remerciements au « chef d'écurie » pour l'extraordinaire qualité de son enseignement ; mon admiration au chirurgien dont l'éblouissante carrière est un inimitable exemple ; ma très vive affection à l'homme que je m'autorise à considérer comme un ami.

A MES MAITRES DU LABORATOIRE D'ANATOMIE :

A Monsieur le Professeur J. GRISOLI

Etonné d'abord par l'extraordinaire ampleur de vos connaissances, on est ensuite séduit par votre sensibilité et votre bonté. Permettez-moi de vous exprimer mon infinie reconnaissance pour la bienveillance que vous m'avez toujours témoignée.

A Monsieur le Professeur Agrégé E. HENRY

A Monsieur le Professeur Agrégé BOURRET

A Monsieur le Professeur Agrégé J. GAMBARELLI

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX :

Monsieur le Professeur M. SALMON

Monsieur le Professeur P. MOIROUD

Monsieur le Docteur E. GAMEL

Monsieur le Professeur J. OLMER

Monsieur le Docteur M. GASTON

Monsieur le Docteur F. PETIT

Monsieur le Docteur G. DUMON

dont j'ai eu l'honneur d'être l'externe.

Monsieur le Professeur E. CHAUVIN

Monsieur le Docteur CAMBON

In memoriam

Monsieur le Docteur J. COTTALORDA

Monsieur le Professeur M. SALMON

Monsieur le Professeur J. DOR

Monsieur le Professeur J. FIOLLE

In memoriam

Monsieur le Professeur P. MOIROUD

Monsieur le Professeur R. DE VERNEJOUL

dont j'ai eu l'honneur d'être l'interne.

A TOUS CEUX QUI M'ONT PRÉPARÉ AUX CONCOURS :

Le Docteur ANDRÉ TRIFAUT

pour l'Externat.

Le Docteur RAYMOND GERARD

Le Docteur PAUL CASANOVA

Le Docteur ROBERT VIGOUROUX

Le Docteur LAURENT PIEDINIELLI

pour l'Internat.

A MES AMIS :

GEORGES GUIGOU

DANIEL SOMMER

ALBERT GRAS

GÉRARD FARNARIER

HENRI RICHELME

en souvenir de notre préparation aux Concours.

A TOUS MES CAMARADES DE L'INTERNAT
ET DES LABORATOIRES
D'ANATOMIE ET DE CHIRURGIE EXPÉRIMENTALE

I. - INTRODUCTION

OBSERVATION A

(Professeur J. DOR, **Le Poumon**, 1952, 859)

Le 20 juin 1952, au neuvième jour après sa naissance, on nous amène d'urgence à la Maison de Santé le jeune C. B..., sixième enfant d'une famille où les cinq autres sont tout à fait normaux et issus de père et mère sans antécédents notables.

La situation de ce nouveau-né paraît désespérée. Il est cyanique, son faciès est tiré, il a des périodes d'apnée impressionnantes, il est en outre décharné.

Un rapide examen de son thorax et de son abdomen montre essentiellement que le premier est largement distendu à sa base, que le cœur bat dans l'aisselle droite, que les poumons ne respirent pratiquement pas et que l'abdomen paraît déshabité. Des radios faites immédiatement, avant l'entrée à la Maison de Santé, confirment tout de suite le diagnostic très certain de hernie diaphragmatique presque totale du contenu abdominal, du côté gauche, avec refoulement du médiastin. Seul, l'estomac paraît être à sa place au niveau de l'épigastre.

L'histoire de cet enfant, avant son entrée, est très instructive. Il n'a, en somme, jamais respiré normalement, sa dyspnée a frappé son entourage dès sa naissance, de même que l'impossibilité d'absorber plus de 10 gr. de liquide sans régurgiter le complément immédiatement.

Un médecin d'enfants, consulté le troisième jour, pour ces troubles et un début de déshydratation, a conseillé un traitement général qui paraît avoir donné un résultat appréciable. Mais, au soir du huitième jour, des signes brutaux et nouveaux apparaissent : la cyanose, tout d'abord, la modification du faciès, l'impressionnante dyspnée avec apné et le refus total d'alimentation. Se développe, en outre, très rapidement, un léger ictère ; et un renseignement très suggestif nous est donné, également, par le père : cet enfant a rendu un tout petit peu de méconium les deux premiers jours, mais plus rien depuis ; il a fait quelques gaz la veille. Pratiquement, il est en occlusion.

Malgré l'état catastrophique de ce petit enfant, et sur l'instance de la famille, nous décidons de tenter quelque chose. (Pr J. Dor.)

Une perfusion est installée. Le masque d'oxygène est mis immédiatement en place et l'on profite de l'amélioration due à ces deux dispositifs pour tenter une intervention.

Incision sous-costale depuis l'appendice xyphoïde sur 6 cm. environ : paroi musculaire inexistante. On tombe sur le foie et l'estomac ; pas d'intestin, sauf un minuscule côlon descendant. On le suit et on arrive sur un orifice diaphragmatique très postérieur qui admet la pulpe du doigt. On décide de s'abstenir de toute manœuvre thoracique dont on redoute surtout les suites. On poursuit l'incision vers la région lombaire (4 cm.) et on arrive à bien voir l'orifice diaphragmatique. Celui-ci est postérieur, intéresse plus du tiers de l'hémidiaphragme et laisse passer le côlon descendant et une anse grêle (vraisemblablement jéjunale). Ce n'est pas l'orifice œsophagien que l'on devine, plus que l'on ne l'aperçoit, avec une petite bande de diaphragme entre les deux.

Comme on a l'impression d'un engouement herniaire et que l'on n'ose tirer les anses afférentes, on agrandit prudemment au doigt l'orifice et on assiste brusquement à une réduction spontanée de toute la masse grêle

qui finit par gêner beaucoup ; on la réduit difficilement dans l'abdomen. Il faut soulever la paroi abdominale avec un doigt introduit à l'intérieur pour permettre une réhabitation correcte de la masse intestinale. Tout le grêle est à peu près en place ; c'est alors que, brusquement, sort un segment intestinal bien plus gros, côlon ascendant, côlon transverse dilatés, pleins de gaz et de matières et qui se raccordent au niveau de l'orifice à un côlon descendant très étroit au niveau d'une zone spasmée. Tout est donc réduit, y compris la rate que l'on n'avait pas vue jusque là.

A vrai dire, l'angle gauche paraît sous-péritonéal ou sous-pleural, comme l'on veut, et ne peut descendre, son appareil suspenseur le maintient assez haut sous la séreuse. C'est en réalité à ce niveau, et non au niveau de l'orifice diaphragmatique, que se situe la diminution brusque de calibre dont nous avons parlé. Mais cette diminution s'est déjà atténuée depuis la réduction. Le transit paraît ne rencontrer là aucun obstacle. Un doigt introduit dans le thorax ne perçoit le poumon atélectasié qu'à l'extrême sommet de la cavité et à bout de doigt. Aucune manœuvre peropératoire de déplissement, l'intervention n'ayant que trop duré.

Il conviendra, si l'enfant survit, de maintenir une pression négative par de fréquentes aspirations à l'appareil de P.N.O. Il faut surtout fermer le thorax. La fermeture est plus facile que l'on ne le redoutait, grâce à des points de nylon en U (3) entre le rebord diaphragmatique et la paroi abdominale postérieure au-dessus de l'angle. On mord peut-être un peu sur le fascia pré-rénal. Cette paroi est, à vrai dire, constituée par des parties molles revêtues de séreuse et l'on fait très attention à ne prendre aucun organe profond. La fermeture est, malgré tout, satisfaisante et le diaphragme très suffisamment reconstitué.

C'est alors que l'on ferme la paroi abdominale en trois plans auxquels on ajoute un bourdonnet à trois fils et en trois points.

Suites. — Très rapidement favorables. La respiration est infiniment plus satisfaisante tout de suite après. Le lendemain, méconium dans les langes.

Le cœur est déjà médian et le poumon n'étant pas complètement revenu à la paroi (cliniquement et radiologiquement), on met une aiguille de Kuss. Dès la première aspiration, on a l'impression d'un déplissement rapide et l'hémithorax se met à respirer normalement. Cet état se maintiendra définitivement.

24 heures après, nouvelle selle de méconium plus importante suivie, malheureusement, le 2e jour, d'un arrêt de transit, toutefois incomplet. L'enfant fait des gaz, salit un peu ses langes mais vomit à chaque tentative d'alimentation pourtant bien discrète (les premiers biberons ne dépassent pas 30 gr. de lait maternel tiré au tire-lait). Ces vomissements sont très rapidement verdâtres, indiscutablement sous-vatériens. Cet état se maintient toute la journée du lendemain sans que l'état général fléchisse en raison de la perfusion que l'on est obligé de faire au bras opposé après 48 heures. La première moitié du 3e jour n'est pas plus favorable, mais cependant on note une petite selle annonciatrice du transit et qui n'est plus méconiale. Il semble que l'enfant garde un petit peu de ses biberons et que la régurgitation est plus lactée que bilieuse. Quoi qu'il en soit, dans le courant de la journée, soit sous l'influence de la goutte de génatropine (donnée avant la tétée), soit de la lenteur des tétées et de la position ventrale consécutive, l'enfant ne vomit plus.

Dès lors, il progresse rapidement, fait des pas de géant vers la guérison, reprenant une alimentation normale au lait maternel. Son faciès, redevenu rose dès après l'opération, se modifiera et s'étoffera favorablement. Deux selles quotidiennes normales rendront compte d'un transit parfait.

La respiration et le pouls tout à fait habituels témoignent de la mise en place des organes thoraciques et abdominaux.

Points enlevés les 8e et 10e jours (bourdonnet).

Enfant revu trois semaines après l'opération : a toutes les caractéristiques d'un enfant de son âge.

Radios post-opératoires (Dr Emperaire). Excellente réduction. A 6 mois, enfant tout à fait normal. C'est un très beau bébé.

OBSERVATION B

(Professeur J. DOR, **Ac. Chirurgie,** tome 82, nos 20-21)

L'enfant Robert R..., 2 ans 1/2, a été traité à l'âge de trois mois pour convulsions. Un caractère instable et de « petits troubles nerveux » lui ont valu d'être suivi par un pédiatre, puis récemment par un autre qui, intrigué de l'existence de bruits du cœur à droite, fit pratiquer un examen radiographique. Le diagnostic était fait. Après préparation intensive (poids 10 kg tout habillé), l'intervention est décidée (Dr Dor). Une voie d'abord abdominale paramédiane gauche amène sur un diaphragme dont l'aplasie du tiers postérieur gauche laisse passer à gauche de l'angle duodéno-jéjunal tout le grêle, le côlon droit et le côlon transverse jusqu'à l'angle gauche. L'ensemble est réintégré sans difficulté, mais on remarque que le « mesenterium commune » est épaissi, recouvert de traînées scléreuses et bourré de ganglions.

Il n'existe pas de sac herniaire. La brèche est assez facilement fermée, par suture à points séparés, de la lèvre antérieure très nette au tissu fibreux et résistant de la région surrénalienne. La « galette » représentant le poumon gauche a été gonflée intégralement.

On essaie de replacer le côlon en position normale, mais le maintien en cette position entraîne rapidement sa cyanose. Aussi l'arrange-t-on au mieux du côté gauche sans vouloir trop forcer la nature. Le pédicule du « méso » de l'anse herniée reste rétracté, étroit et ne peut être « libéré ». Il s'agit, en somme, d'une sinistrocolie du deuxième degré, mais avec un angle duodéno-jéjunal encore à droite de la mésentérique supérieure. C'est ce qui explique sans doute la cyanose, quand on essaie de placer le gros intestin en position normale.

Le soir même de l'intervention, tableau de choc grave, avec pâleur et hyperthermie, qui amène à pratiquer d'urgence une déconnexion médicamenteuse. La température est ramenée dans la nuit à 37° et y est maintenue. Mais cependant l'instabilité des phénomènes respiratoires et circulatoires oblige à maintenir une certaine lyse pendant 4 jours. L'abdomen reste météorisé ; les substances ont sûrement là leur part de responsabilité. Gaz et selles reviennent au sixième jour. Radio au lit à ce moment. Tout se serait très bien passé si 4 jours après n'étaient apparus des vomissements bilieux importants. Ils ont duré 3 jours et ont cédé à l'aspiration duodénale, au décubitus ventral et aux antispasmodiques.

L'enfant est rentré chez lui le 25e jour, en très bon état et avec un transit normal. Une radiographie thoracique, de contrôle, montre un résultat très satisfaisant.

Malheureusement, un mois après, il était en proie à des coliques violentes, ayant débuté brutalement une heure avant qu'on nous le ramène.

Vomissements alimentaires et bilieux, traits tirés, yeux cernés complétaient un tableau d'autant plus évident qu'on en redoutait l'apparition. Le ventre était distendu et asymétrique.

Il est opéré dans l'heure qui suit. La traversée abdominale n'est gênée par aucune adhérence. Un volvulus complet de l'anse herniaire est aussi vite identifié que détordu. On retrouve, encore plus net, le pédicule pathologique et des ganglions encore plus volumineux.

Le geste de détorsion est le seul geste possible.

Suites extrêmement simples. Cet enfant, suivi très régulièrement par l'un de nous, est normal depuis un an.

OBSERVATION C

(Professeur J. DOR, **Le Poumon**, 1952, 859)

Il s'agit d'un enfant nouveau-né auprès duquel nous sommes appelés dès après la naissance pour troubles asphyxiques. Il s'agit indiscutablement d'une hernie diaphragmatique. La radiographie confirme le diagnostic. Bien que l'enfant ait été examiné dans les 2 heures qui ont suivi l'accouchement, il mourut au cours de l'examen.

Une vérification nécropsique a pu être faite immédiatement. Les lésions constatées étaient considérables. Un hémidiaphragme manquait en totalité. La cavité thoracique gauche communiquait sans rétrécissement avec la cavité abdominale. Le ligament suspenseur du foie marquait la limite du diaphragme normal.

Tous les viscères, estomac compris, étaient dans le thorax gauche.

OBSERVATION D

(Observation de la Clinique chirurgicale du Professeur M. SALMON, in **Ac. Chirurgie**, tome 82, n° 20-21)

Fille de un mois, présentant depuis 8 jours des crises convulsives, avec cyanose et apnée, très importantes sur un fond continu de polypnée, tirage et cyanose légère des extrémités.

La radiographie pulmonaire montre un hémithorax gauche entièrement occupé par des images aériques typiques, refoulant le cœur complètement à droite. La continuité très nette des images aériques thoraciques et abdominales rend le diagnostic évident.

L'état général est par ailleurs bon, en particulier il n'existe pas de signes de déshydratation.

L'intervention est immédiatement décidée (Docteur Aubrespy) : anesthésie générale avec intubation, complétée par une anesthésie locale. Laparotomie transrectale gauche, s'étendant du rebord chondral jusqu'au niveau de l'ombilic. L'estomac est refoulé à droite ; le collet herniaire, c'est-à-dire côlon transverse, ascendant et la totalité du grêle jusqu'à un point fixe et de siège normal qui est l'angle duodéno-jéjunal.

On se trouve alors en présence d'une vaste brêche occupant le tiers postérieur de l'hémidiaphragme gauche. La lèvre antérieure de l'orifice est épaisse et d'aspect œdémateux ; cette allure lui est donnée par un enroulement du tissu diaphragmatique, sans doute sous la poussée des viscères intestinaux. Quant à la lèvre postérieure, elle n'existe pas à proprement parler. On est obligé d'érailler la séreuse de la paroi postérieure ; ceci fait, on ne tarde pas à trouver au contact de la surrénale un plan de clivage qui met en évidence une sorte de berge fibreuse, de bon aloi et solide. Suture de la brêche par des points en U au nylon.

Le poumon est très facilement gonflé avant de serrer le dernier point diaphragmatique.

Puis les viscères abdominaux sont reposés, le côlon aisément disposé en cadre et son angle droit fixé par deux points.

Fermeture pariétale en 4 plans, sans tension exagérée.

Les suites opératoires sont excellentes.

OBSERVATION E

(Observation inédite)

L'enfant S... Jeanne est une fillette âgée de 12 ans, qui nous est présentée par son médecin traitant qui a posé le diagnostic de hernie diaphragmatique.

Son histoire clinique est caractéristique des hernies bien tolérées.

Aucun accident ne marque les premières années de la vie et le médecin la voit pour la première fois à l'occasion d'une rougeole à l'âge de 8 ans environ.

Une radiographie pulmonaire pratiquée dans les suites montre des images arrondies occupant l'hémithorax droit.

On évoque le diagnostic de maladie kystique du poumon. Mais l'auscultation et la palpation de l'abdomen font réclamer au médecin une opacification qui authentifie le diagnostic de volumineuse hernie diaphragmatique droite.

La famille, toutefois, n'accepte pas l'intervention, étant donné l'absence de troubles.

Nous voyons donc une enfant de 12 ans, de taille et de poids nettement inférieurs à la moyenne. Elle ne se plaint purement et simplement que d'un point de côté droit.

L'examen révèle une très légère cyanose des lèvres, une remarquable déformation de la paroi thoracique, le côté droit étant notablement plus développé que le côté gauche.

L'auscultation révèle des bruits intestinaux dans l'hémithorax droit. La percussion est identique des deux côtés.

La palpation de l'abdomen révèle deux faits particuliers : la présence d'un clapotis révélateur d'un estomac en bonne place, mais surtout la présence d'une volumineuse tumeur occupant pratiquement toute la moitié droite de l'abdomen, indolore, mobile, ne donnant pas le contact lombaire.

Les radiographies avec opacification montrent :

— par voie haute, un estomac en position normale, la totalité des anses grêles dans l'hémi-thorax droit ;

— par lavement, la présence de tout le côlon droit dans l'hémi-thorax droit.

Il s'agit donc bien d'une hernie de l'anse intestinale primitive, relativement bien supportée jusqu'à l'âge de 12 ans et actuellement compliquée d'une volumineuse tumeur abdominale.

Examens complémentaires et laparotomie ne peuvent toujours pas être pratiqués...

Le détail des cinq observations précédentes nous a paru être suffisamment intéressant pour mériter une étude plus approfondie de ces hernies avec transposition de la plus grande partie des viscères abdominaux dans le thorax à travers un orifice postéro-latéral du diaphragme.

L'importance des désordres anatomiques créés par cette lésion ne pouvait que frapper l'esprit de ceux qui pratiquaient des autopsies systématiques au cours des décès survenus dans la période néo-natale, ou même dans la première enfance. De telle sorte que ces hernies sont connues depuis fort longtemps.

Nous ne voulons pas faire un historique inutile de la question envisagée sous l'angle nécropsique. On trouvera au contraire tout au long de ce travail le nom des chirurgiens français et étrangers qui se sont penchés sur le problème chirurgical soulevé par cette variété curieuse et monstrueuse de hernie. Et il nous a paru intéressant de trouver une réponse à un certain nombre de questions posées par de telles malformations.

Ces questions sont les suivantes :

I. - **Quelles sont les lésions rencontrées ?**

Nous pensons pouvoir démontrer qu'elles sont relativement univoques et représentent le passage à travers un orifice postéro-latéral du diaphragme de l'anse ombilicale primitive accompagnée ou non d'autres viscères.

II. - **Comment les reconnaître ?**

Nous voudrions pouvoir dresser un tableau assez schématique des signes cliniques et radiologiques pour que les accoucheurs, les médecins et les pédiatres puissent songer plus fréquemment à la hernie diaphragmatique dont, trop souvent, le diagnostic n'est vraisemblablement pas évoqué.

III. - **Comment les interpréter ?**

Nous avons voulu évoquer dans ce paragraphe le problème nosologique d'une part, le problème embryologique d'autre part, dans ce qu'il peut essayer d'expliquer la constitution de la lésion.

IV. - **Comment les traiter ?**

Nous discutons les différentes voies et les différentes techniques proposées, y compris les petits artifices, susceptibles de donner les plus grandes chances possibles à l'opéré. Nous expliquons les raisons pour lesquelles la technique employée par notre Maître, le Professeur Jacques Dor, nous paraît la meilleure.

V. - **Pourquoi et quand opérer ?**

Là encore, nous exposons les raisons qui militent en faveur de l'intervention, et le plus précocement possible.

VI. - **Quels sont les résultats ?**

Nous rapportons les résultats publiés dans la littérature médicale depuis ceux apportés en 1945 dans la thèse de Gougerot.

Prudent dans la constitution de statistiques, nous ne tenons compte, pour chaque paragraphe, que de celles des observations qui paraissent honnêtement utilisables.

Les résultats sont, on le verra, très encourageants et constituent le meilleur des arguments pour la connaissance et le traitement de ces hernies.

II. - QUELLES SONT LES LÉSIONS RENCONTRÉES ?

L'étude des lésions rencontrées au cours de ces hernies paraît devoir être faite sous 4 rubriques :

— L'orifice,

— Les éléments qui le traversent pour passer de la cavité abdominale dans la cavité thoracique,

— La cavité de réception, c'est-à-dire le thorax,

— La cavité évacuée, c'est-à-dire l'abdomen.

A. - L'ORIFICE

Réservant à un autre paragraphe le nom qui doit lui être attribué (orifice de Bochdalek, aplasie du diaphragme, etc.), étudions seulement les caractères de cet orifice.

1° Son siège

a) *Le côté.* — Il apparaît d'emblée aussi bien dans nos observations personnelles que dans la somme des observations recueillies qu'on le retrouve infiniment plus souvent à gauche qu'à droite. Au point qu'on peut affirmer que la hernie droite est une curiosité au sein d'une lésion congénitale elle-même rare.

En effet, sur les 80 observations recueillies dans la littérature mondiale dans lesquelles le côté est bien précisé, on trouve 62 hernies du côté gauche pour 18 hernies seulement du côté droit. Ces 18 cas représentent cependant d'authentiques hernies de l'anse intestinale primitive.

Dans le cas de hernies droites, il faut relever la présence fréquente du foie, en totalité ou en partie. C'est par exemple le cas de Haterley où la hernie comprenait avec l'anse intestinale primitive la moitié du lobe droit du foie. C'est encore les 7 cas rapportés par Arnheim.

Il n'en reste pas moins que l'orifice siège bien plus souvent à gauche qu'à droite.

b) *Le siège sur l'hémi-diaphragme.*

L'orifice siège dans la majorité des cas au niveau de la partie postérieure et latérale de l'hémi-diaphragme, au voisinage du pôle supérieur du rein gauche.

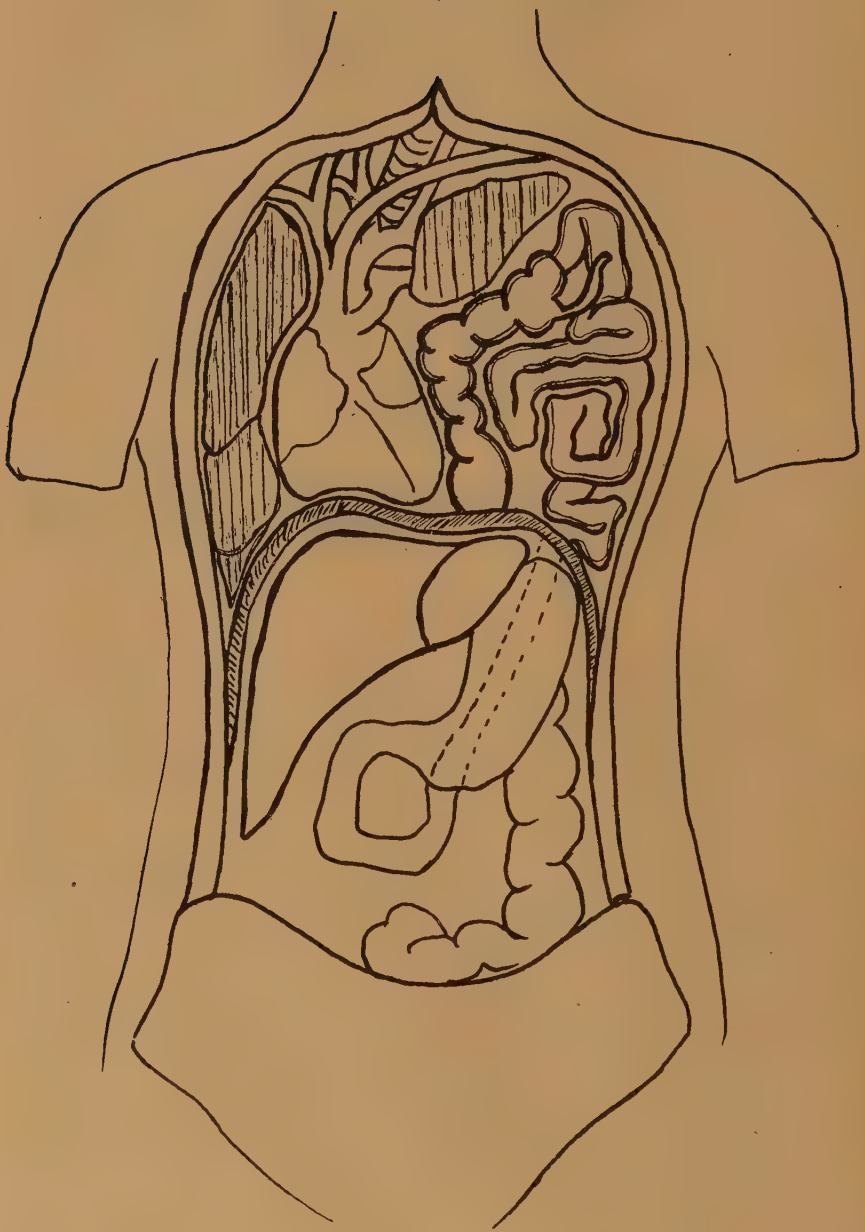

Fig. 1. — Schéma d'une hernie de l'anse intestinale primitive du côté gauche.

Dans l'une de nos observations, c'était le tiers postérieur du diaphragme qui était absent. Dans une observation seulement, le siège était au sommet même de la coupole diaphragmatique. Michaud et Larroyenne rapportent un orifice antéro-externe.

2° Ses dimensions

Elles sont très variables. Malheureusement, beaucoup d'auteurs ne les précisent pas, de sorte que l'on ne peut donner de graphique les résumant.

Ladd et Gross donnent des chiffres oscillant entre 3 et 5 cm. de longueur sur 2 à 3,5 cm. de largeur. Van Dongen cite à la naissance un orifice de 6 cm. sur 4. L'enfant opéré par Cauchois avait une brêche de 8 cm.

D'une manière qui exclut la rigueur mathématique,

Fig. 2. — Foramen de Bochdalek.

on peut dire qu'il existe 3 types d'orifice eu égard aux dimensions :

— le petit orifice postéro-latéral, qui répond vraisemblablement au foramen de Bochdalek et qui mesure 4 à 5 cm. sur 2 ou 3 ;
— l'orifice de dimension moyenne qui occupe le tiers de la totalité de la coupole ;
— l'orifice de dimension très vaste, heureusement plus rare, représentant une aplasie de la quasi totalité du diaphragme et qui effraie dès l'abord par les problèmes posés pour sa fermeture.

3° Ses parois

L'orifice est tantôt triangulaire, tantôt ovalaire, tantôt se présente comme allongé dans le sens transversal.

Plus que sa morphologie propre, la constitution de ses bords est intéressante.

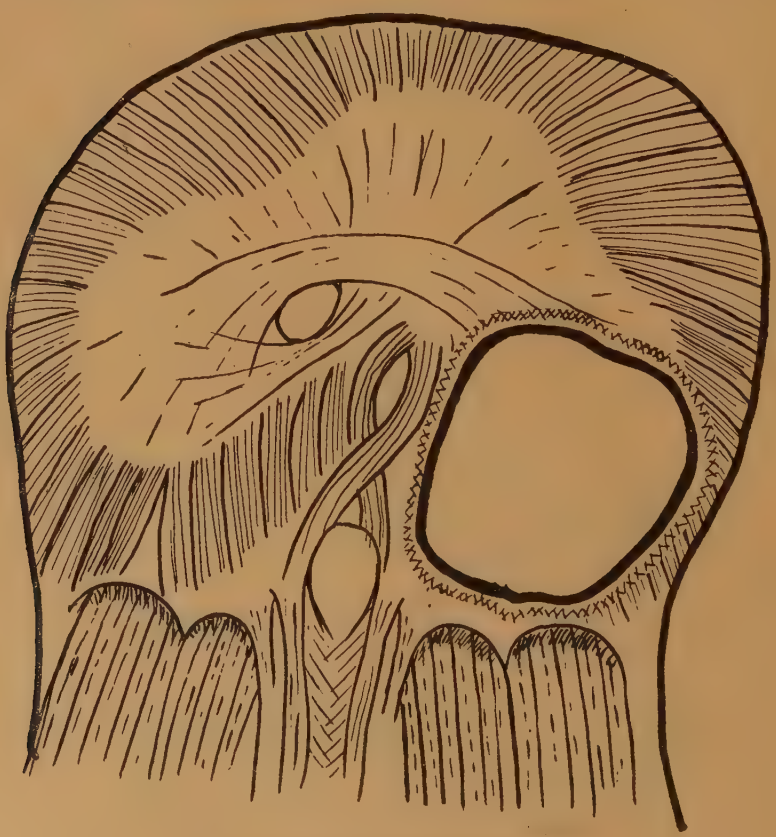

Fig. 3. — Large aplasie postéro-latérale.

Nous aurions voulu apporter des précisions pour sa limite interne : il est situé au voisinage du hiatus œsophagien, mais toujours séparé de lui vraisemblablement par le pilier gauche. Nous disons vraisemblablement car les précisions manquent chez la plupart des auteurs. En effet, si l'estomac est parfois contenu dans la hernie, le cardia demeure dans sa position abdominale. Fèvre appelle hernie complexe les hernies dans lesquelles le pilier gauche est également absent.

La limite postérieure est faite le plus souvent d'une bande de tissu musculaire bien individualisée ; mais cette bande postérieure peut être de petites dimensions. Enfin, elle peut être complètement absente, l'orifice n'ayant d'autre limite en arrière que la paroi thoracique ; et l'on voit la séreuse abdominale se continuer sans démarcation aucune avec la séreuse thoracique. Une telle disposition pose évidemment au chirurgien appelé à refermer l'orifice des problèmes pour lesquels nous envisagerons plus tard les solutions proposées.

B. - LES VISCÈRES HERNIÉS

1° L'anse intestinale primitive

Petit le premier a fait remarquer que les éléments retrouvés dans le thorax représentent la totalité de l'anse intestinale ou ombilicale primitive.

On retrouve en effet :

— l'intestin grêle dans sa totalité depuis l'angle duodéno-jéjunal jusqu'à l'angle iléo-cœcal ;
— le segment du gros intestin compris depuis l'angle iléo-cœcal jusqu'à la partie gauche du côlon transverse ou encore à l'angle colique gauche non compris.

Ces deux segments du tube digestif représentent la totalité de l'anse intestinale primitive. C'est la portion de tube digestif la plus mobile, située entre deux points fixes, angle duodéno-jéjunal et angle colique gauche. C'est la portion qui, au cours du développement embryologique, reste le plus longtemps mobile et subit des phénomènes normaux de migrations et de rotation.

Ce sont ces conditions qui rendent possible l'ectopie en masse de toute l'anse intestinale primitive.

Il est évident que la position thoracique de l'intestin grêle et de la moitié du gros intestin entraîne une position anormale des mesos qui, en particulier, n'ont pas subi de phénomènes d'accolement normaux.

Certains auteurs décrivent une malrotation associée. Pour nous, cette malrotation ne peut qu'être la règle. On comprend mal qu'un cœcum sous-claviculaire puisse avoir un meso situé dans le plan colo-pariétal droit comme chez un sujet normal.

Quel est l'état de ces viscères herniés ?

Le plus souvent, ils sont normaux.

Il n'existe pas de phénomènes d'étranglements et la circulation mésentérique paraît se faire normalement.

Deux faits cependant doivent être notés :

a) *L'état des viscères* est variable avec l'âge.

Dès la naissance, les anses sont de très petit volume et ne contiennent presque pas d'air, d'où la facilité de réduction. Si l'enfant est opéré plus tard, si les viscères ont séjourné plus longtemps en position thoracique, on retrouve d'indiscutables lésions des mesos. Mésentère et mésocôlon présentent alors des lésions qui rappellent la mésentérite rétractile. On note des mesos épaissis présentant des bandes scléreuses et contenant des ganglions. Ces lésions représentent une complication grave car la reposition devient alors difficile et risque d'entraîner des troubles vasculaires.

b) Il a été publié par Rickham d'autre part un cas d'étranglement indiscutable avec anses distendues, violettes mais qui ont rapidement retrouvé leur aspect normal à la réduction.

2° Les éléments qui peuvent l'accompagner

L'anse ombilicale primitive peut se retrouver seule dans le thorax ; c'est ce qui se passait dans quatre de nos observations.

D'autres viscères peuvent l'accompagner. Sur 74 observations, valables par la précision du contenu, l'anse intestinale primitive était seule herniée dans 30 cas ; dans 44 cas, elle était accompagnée d'autres viscères.

Quels sont-ils ?

— *L'estomac* est fréquemment présent dans la hernie. C'est alors tout le tube digestif qui est ectopique, sauf le cadre duodénal et le côlon gauche. Si l'on admet que le cardia ou du moins l'œsophage abdominal est en place, l'estomac présente un grand axe nécessairement inversé. La présence de l'estomac dans la hernie ne se retrouve pratiquement que dans les vastes aplasies et non dans les hiatus de Bochdalek. Nous l'avons noté 24 fois.

— *La rate* fait souvent partie de la hernie ; nous l'avons noté 26 fois. Sa réduction est délicate, on peut être amené à pratiquer une splénectomie complémentaire.

— *La queue du pancréas* peut être également en position thoracique. C'est ce qui se passe dans cinq observations.

— Estomac, rate et queue du pancréas présents ensemble et c'est alors tout le contenu du mésogastre postérieur qui acompagne l'anse intestinale primitive dans sa migration.

— *Le foie* peut lui aussi accompagner l'anse ombilicale primitive ; mais alors la disposition est différente à droite et à gauche.

Dans les hernies gauches, on retrouve tout ou partie du lobe gauche.

Dans les 18 cas de hernies du côté droit, 10 fois le foie avait traversé le diaphragme et accompagnait l'anse intestinale primitive. Il est entièrement ou partiellement thoracique ; lorsqu'il est partiellement thoracique, c'est le lobe droit ou une partie du lobe droit qui est dans le thorax.

Il faut noter toutefois que la présence du foie n'est pas la règle dans les hernies droites et que seule l'anse intestinale primitive peut être herniée.

— Enfin, un organe rétropéritonéal, *le rein*, peut passer lui aussi en totalité ou en partie dans le thorax.

Swan en rapporte 6 cas. Sur ces 6 cas, le rein était accompagné deux fois de la surrénale ; sur les 74 observations que nous rapportons, nous l'avons trouvé deux fois, la surrénale l'accompagnait une fois.

C. - LA CAVITÉ THORACIQUE

1° L'absence de sac

Le fait essentiel à noter est *l'absence de sac*. Sur les 89 observations avec vérification opératoire, 81 d'entre elles ne présentent pas de sac et les viscères jouent librement à l'intérieur de la cavité thoracique. C'est la raison pour laquelle il faut appeler ces hernies « hernies embryonnaires » et non pas hernies fœtales.

Sur les bords de l'orifice, la séreuse péritonéale se continue directement avec la séreuse pleurale. Cavité péritonéale et cavité pleurale sont donc largement en communication l'une avec l'autre, reproduisant ainsi la disposition embryonnaire des gouttières pleuropéritonéales.

La quasi constance de cette absence permet de l'ériger sous forme de loi.

Si nous analysons les 8 cas où l'auteur déclare avoir trouvé un sac, nous notons :

4 cas de William Ricker du côté gauche,
1 cas de Arnheim du côté droit, non détaillé,
1 cas de Pichon du côté droit, qui ne saurait affirmer la présence réelle d'un sac, étant donné les quelques adhérences qu'il a rencontrées ; il ne saurait même affirmer chez son sujet de 16 mois l'existence de hernie vraie ou d'éventration,
1 cas de Koop et Johnsson, côté droit, non détaillé,
1 cas de Swan du côté droit, non détaillé.

Deux conclusions sont à tirer :

1) la fréquence relative plus grande, semble-t-il, du côté droit,

2) la seule observation détaillée, de langue française, ne saurait, de la bouche même de son auteur, affirmer la présence du sac.

On peut conclure que *les hernies diaphragmatiques congénitales de l'anse intestinale primitive sont des hernies de type embryonnaire, sans sac, ou les séreuses pleurales et péritonéales se continuent sans aucune ligne de démarcation.*

2° Les parois de la cavité

Elles paraissent distendues par le contenu anormal.

Paroi costale d'une part ; l'hémithorax du côté atteint étant toujours dès l'inspection d'un volume supérieur à celui du côté opposé,

Paroi médiastinale surtout. Il y a toujours un déplacement médiastinal manifeste, constamment traduit par une dextrocardie. La paroi médiastinale est la plus mobile, c'est elle qui souffre le plus de l'irruption dans le thorax des viscères abdominaux.

3° Le poumon

Refoulé par l'intrusion des anses grêles, du gros intestin, voire même de l'estomac ou du foie, déplacé et comprimé sur le médiastin ou le sommet du thorax, le poumon est d'un aspect misérable. Il est réduit le plus souvent à l'état d'un moignon parfois difficile à reconnaître. Il est complètement exclu du point de vue fonctionnel.

Mais, fait caractéristique, il n'existe jamais d'agénésie du poumon et toujours la réexpension pulmonaire a été possible. Sur la table, elle n'est pas totale bien que largement amorcée, mais elle s'achève toujours dans les jours qui suivent.

On peut donc affirmer sur le plan anatomo-pathologique que le poumon est collabé, qu'il n'y a vraisemblablement pas eu de déplissement alvéolaire, qu'il n'y a jamais d'agénésie pulmonaire et que *le poumon est toujours parfaitement récupérable.*

4° Les relations entre cavité et contenu

Elles sont à peu près nulles si ce n'est des relations de présence. Il n'existe en effet jamais d'adhérences entre les anses intestinales et les parois ou le contenu de la cage thoracique.

Dans tous les cas, le jeu des viscères est tout à fait libre, ce qui implique, fait capital, que la réduction est toujours aisée et, mieux, qu'elle est possible par la voie abdominale en exerçant des tractions douces sur les anses.

Fèvre, cependant, déclare avoir rencontré quelquefois des adhérences. Peut-être, si la hernie n'est pas opérée, des adhérences pourront-elles se constituer avec l'âge. Encore faut-il rapporter le cas de Bonniod et Flandrin, qui ont opéré un homme de 52 ans présentant des lésions typiques de hernie diaphragmatique congénitale de l'anse intestinale primitive. Ils ne déclarent pas avoir trouvé d'adhérences.

D. - LA CAVITÉ ABDOMINALE

1° Ses parois

L'aspect est souvent caractéristique, l'abdomen est plat, « scaphoïde » disent les auteurs américains. Cet aspect contraste avec l'augmentation de volume d'un hémithorax.

2° Le contenu

La cavité est remarquablement vide. On note d'emblée les viscères restant, c'est-à-dire le cadre duodénal et le pancréas toujours, le foie le plus souvent, fréquemment l'estomac et la rate.

Ces viscères sont en position normale. Le bord antérieur du foie présente souvent, dans les hernies droites, une encoche sur sa face antérieure où se logent les deux racines de l'anse intestinale primitive.

On ne rencontre jamais de liquide dans la cavité abdominale. Le seul cas signalé est le cas d'étranglement signalé par Rickham qui a trouvé un liquide laiteux dans les deux cavités abdominale et thoracique.

III. - COMMENT LES INTERPRÉTER ?

Si l'on s'arrête quelques instants sur les problèmes soulevés par la présence de lésions si importantes, on est fatalement surpris par une telle aberration de la nature.

Au sein des nombreuses malformations congénitales que l'on est à même de rencontrer chez l'individu, celle-ci frappe par son énormité. Une cavité abdominale vide de son contenu, un thorax contenant anses grêles et côlon, un médiastin refoulé avec dextrocardie, constituent des lésions que l'on peut, sans exagération, appeler phénoménales.

De sorte que, avant même d'étudier les faits cliniques ou les conséquences thérapeutiques, on ne peut faire moins que de donner une interprétation pathogénique aux lésions rencontrées, tout en prenant conscience toutefois de la fragilité des hypothèses que l'on sera à même d'envisager. Ces lésions sont en effet fort rares et rien ne paraît plus vain que de vouloir donner une explication à des phénomènes anormaux, se déroulant au cours de la période embryonnaire du développement, déjà si mal connue pour un individu normal.

Et les questions qui se présentent à l'esprit sont les suivantes :

I. — Comment appeler cette variété de hernies ?

II. — Comment l'embryologie peut-elle nous aider à l'expliquer ?

III. — Quelles interprétations en découlent ?

1. - LE PROBLÈME NOSOLOGIQUE

Il s'agit pour nous de justifier le nom de

« *Hernie de l'anse intestinale primitive* »

que le Professeur J. Dor a défendu dans la communication faite à l'Académie de Chirurgie, le 20 juin 1956.

En effet, ces hernies portent des noms très divers qui ont chacun des avantages et des inconvénients ; cette diversité constitue d'ailleurs leur défaut majeur.

Voici quelques titres concernant les publications récentes :

— Hernie diaphragmatique congénitale du nourrisson (Van der Linden).
— Hernie diaphragmatique embryonnaire.
— Hernie diaphragmatique congénitale (Pichon).
— Hernie diaphragmatique congénitale avec ectopie intra-thoracique de l'intestin (Tapie et Laporte).
— Hernie diaphragmatique chez l'enfant en bas âge (Van der Stricht).
— Hernie diaphragmatique par le foramen de Bochdalek (Swan, Ricker).
— Hernie par le hiatus pleuro-péritonéal (Harrington).
— Absence d'une partie postérieure du diaphragme gauche.
— « Posterior defect du diaphragme » (Arnheim).
— Hernie à travers un « defect » musculaire et tendineux du diaphragme.
— Hernie de la période néo-natale (Rickham).
— Hernie par aplasie partielle congénitale (Santy).
— Hernie diaphragmatique multi-viscérale de type embryonnaire.

Tous ces noms ne correspondent d'ailleurs vraisemblablement pas rigoureusement à la même chose. Cependant, tant du point de vue anatomo-pathologique que du point de vue clinique, les faits sont à peu près les mêmes et surtout présentent les mêmes exigences thérapeutiques.

Nous proposons, pour notre part, le terme de

« *HERNIE DE L'ANSE INTESTINALE PRIMITIVE* »

Ce mot fait image. Il a l'avantage d'être bref et de contenir en lui un certain nombre de propositions qui lèvent toute équivoque quant à la nature des lésions.

En effet :

1° Il suppose qu'il s'agit bien d'une hernie de « *l'anse intestinale primitive* ».

Les arguments qui nous amènent à appeler cette hernie : « hernie de l'anse intestinale primitive » sont des arguments embryologiques et des arguments de fréquence.

Embryologiques, car le grêle en entier, à partir de l'angle duodéno-jéjunal, le cœcum, le côlon ascendant et la plus grande partie du transverse, représentent le devenir de l'anse intestinale primitive. Or, le vice de développement

s'étant produit au cours de la période embryonnaire, il est hors de doute que c'est bel et bien cette anse qui est passée dans le thorax, alors qu'elle n'était encore pas autre chose qu'une anse intestinale primitive.

De fréquence, d'autre part, car sur toutes les observations que nous avons rapportées, l'anse était présente dans tous les cas, seule dans 30 cas, associée à d'autres viscères dans 44 cas.

Il n'existe pas de cas de hernie postéro-latérale sans sac qui contienne une partie seulement de l'anse intestinale primitive ou un viscère sans l'anse intestinale primitive.

2° Il implique qu'il s'agit bien d'une hernie embryonnaire.

« Toute hernie de l'anse intestinale primitive ne possède pas de sac. »

Or, depuis Nelaton, on a coutume de désigner sous le nom de « hernie embryonnaire » toute hernie ne possédant pas de sac. On réserve le nom de « hernie congénitale » aux hernies qui présentent un sac.

Cruveillher étudiait simplement hernie congénitale et hernie acquise.

Thomas Eppinger Grossen appelait « hernies vraies » celles qui ont un recouvrement pleural et « hernies bâtardes » celles qui n'ont pas de sac.

Pozzon appelle « hernies congénitales » celles qui n'ont pas de sac et sont incompatibles, dit-il, avec la vie, et « hernies pseudo-congénitales » celles qui sont compatibles avec la vie, qu'elles aient ou qu'elles n'aient pas de sac.

Nau différencie les hernies congénitales en deux types :

Hernie embryonnaire sans sac et hernie fœtale avec sac par simple carence musculaire.

Sans préjuger de la valeur légitime ou non de ces deux termes, il est certain que le terme de « hernie embryonnaire » convient parfaitement au type de lésion que nous voulons envisager.

En effet, il faut insister encore sur l'absence quasi constante du sac. Et d'ailleurs, les cas relatés dans la littérature de hernie présentant un sac relèvent uniquement de petites hernies et jamais de grandes hernies multiviscérales.

De plus, si l'on se réfère à l'embryologie du diaphragme, de nombreux auteurs tels Broman envisagent deux périodes : l'une embryonnaire, avant la fermeture du foramen, et l'autre fœtale qui correspond à la muscularisation du septum. Au cours de cette deuxième période, le

seul vice rencontré ne peut être qu'une absence ou une insuffisance de musculariſation. Une hernie au cours de cette période fœtale comprend donc obligatoirement un sac.

Toutefois, la libre communication des deux chambres pleurale et péritonéale, l'absence d'enveloppe des viscères, la transposition en masse des viscères abdominaux dans le thorax, peuvent n'évoquer que de loin ce qu'on appelle « hernie ». Et ces lésions n'entrent-elles pas plutôt dans le cadre de ce qu'il conviendrait d'appeler « ectopie thoracique des viscères abdominaux » ?

Nous préférons le terme de « hernie » qui en appelle d'emblée au mécanisme physio-pathologique de production, étant bien entendu qu'il s'agit d'une hernie de type embryonnaire.

3° Il implique qu'il s'agit d'une hernie par un orifice anormal diaphragmatique.

Quel nom faut-il donner à cet orifice ?

Le nom de « hiatus » ou « d'orifice de Bochdalek » est celui qui renferme certainement une grande part de vérité. C'est vraisemblablement la persistance de cet orifice que l'on retrouve à l'intervention. Cependant le terme est trop restrictif, et nous éliminerions, ce faisant, les aplasies plus vastes du diaphragme, où c'est pratiquement le tiers postérieur du diaphragme qui est absent, voire sa quasi totalité, ce qui relève certainement d'un vice de construction diaphragmatique bien plus important que la simple persistance d'un hiatus de Bochdalek.

Enfin, si le terme de « hernie postéro-latérale » élimine de notre étude, d'une part les hernies du hiatus œsophagien qui sont des hernies purement gastriques et d'autre part les hernies par la fente de Larrey qui possèdent toujours un sac et ne contiennent jamais l'anse intestinale primitive, l'énoncé même du type de lésion diaphragmatique est devenu inutile.

C'est pourquoi nous avons appelé l'ensemble des lésions qui font l'objet de cette étude : « Hernie de l'anse intestinale primitive ».

II. - LE RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Nous étudierons successivement le développement du diaphragme, le développement de l'anse intestinale primitive et nous terminerons sur une étude chronologique et comparative des deux phénomènes.

A. - Constitution du diaphragme

I. - La cavité pleuro-péricardo-péritonéale

Avant même d'étudier le cloisonnement de la cavité pleuro-péricardo-péritonéale, il paraît utile de rappeler le mode de constitution de cette cavité. Elle dérive en effet de la constitution d'une zone embryonnaire appelée cœlome interne.

Formation du cœlome interne.

Le cœlome interne dérive d'une fissuration du feuillet mésodermique. Celui-ci est clivé en deux lames, l'une du côté ectodermique, c'est la somatopleure, future séreuse pariétale, l'autre du côté mésodermique, c'est la splanchnopleure, future séreuse viscérale.

La fissure entre ces deux lames constitue le cœlome intra-embryonnaire. Il est à remarquer que celui-ci est en communication large avec le cœlome extra-embryonnaire constitué alors par le magma réticulé.

Isolement du cœlome interne.

Mais cette communication est éphémère, et chez l'embryon de 2 mm. la réunion des lames somatiques droites et gauches isole du cœlome externe le cœlome interne ou future cavité pleuro-péricardo-péritonéale. Toutefois, à la partie moyenne du corps de l'embryon, la partie antérieure de la lame splanchnique contribue également à la fermeture du cœlome interne.

A l'intérieur de cette cavité se trouvent appendus :

— à la partie supérieure, le tube cardiaque primitif revêtu par un manchon de splanchnopleure et appendu par lui à la paroi ventrale du pharynx ;

— à la partie moyenne, le tube intestinal primitif rattaché sur la ligne médiane à la paroi dorsale par le mésentère primitif.

Il existe enfin, mais seulement à la partie toute supérieure de l'intestin primitif, un mésentère ventral.

Cette unique et vaste cavité dont la seule communication avec le cœlome externe se fait au niveau du futur ombilic va se cloisonner enfin en cavité péricardique, pleurale et péritonéale selon un mode que nous devons envisager maintenant.

II. - Cloisonnement de la cavité pleuro-péricardo-péritonéale

ORGANOGÉNÈSE DU DIAPHRAGME.

Nous allons étudier maintenant le mode de cloisonnement de cette cavité première et plus spécialement la division en cavité pleurale et péritonéale.

Il semble qu'on puisse étudier les phénomènes sous 3 paragraphes, étant bien entendu que ces phénomènes se déroulent de façon simultanée et qu'ils ne sont ici séparés que pour des commodités d'exposition.

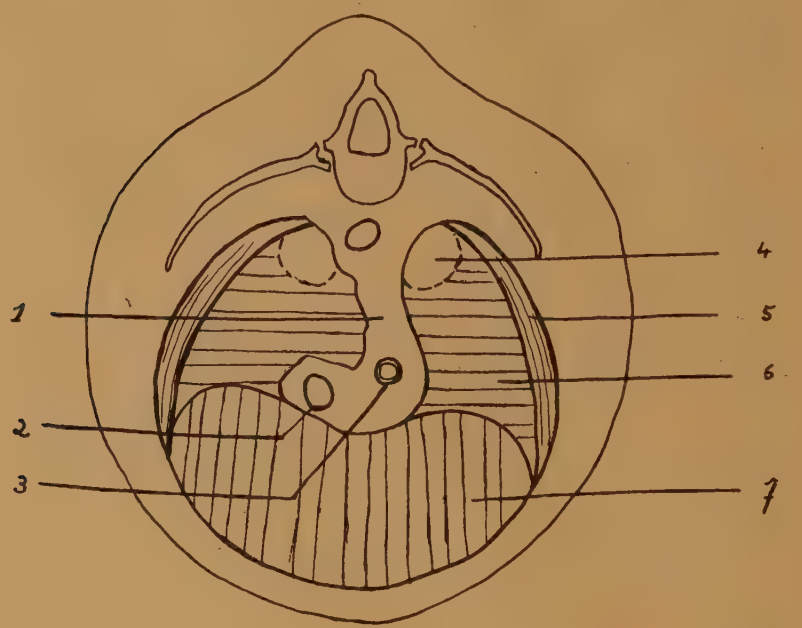

FIG. 4. — Les ébauches du diaphragme (d'après Broman). 1) mésentère dorsal ; 2) veine cave ; 3) œsophage ; 4) foramen de Bochdalek ; 5) contribution pariétale ; 6) lames pleuro-péritonéales ; 7) septum transversum.

Le premier fait est l'apparition d'une cloison dirigée dans le sens cranio-caudal, c'est le septum transversum.

Le deuxième fait est la séparation au-dessus du septum des cavités pleurales et péricardiques.

Le troisième fait est la séparation des cavités pleurales

et péritonéales qui, commencée par la présence du septum transversum, se poursuivra en arrière par l'apparition d'éléments nouveaux.

1° Le septum transversum.

C'est une cloison épaisse, de nature mésenchymateuse, disposée transversalement par rapport à l'axe de l'embryon et qui va constituer le diaphragme principal de Uskow.

a) *Nature du septum transversum.*

Par septum transversum, il faut entendre une masse de tissu mésenchymateux.

Deux notions sont donc à préciser :

— Le siège même de cette masse de cellules mésenchymateuses,

— Son contenu.

Le siège du septum. — Le septum est l'ensemble du tissu mésenchymateux contenu

— d'une part dans le bord interne des lames somatiques droites et gauches, exactement au niveau où ces lames contiennent les veines ombilicales. Ces veines soulèvent même suffisamment l'épithélium cœlomique pour mériter, par leur coalescence avec la lame splanchnique, le nom de mésocardes latéraux de Kœliker;

— d'autre part dans la partie antérieure de la lame splanchnique. A ce niveau existe une lame mésenchymateuse unissant la gouttière intestinale à la paroi antérieure, et contenant les deux veines vitellines. La portion de cette lame, présente seulement à la partie supérieure du tube intestinal, constituera le mésentère ventral.

Le contenu du septum.

A l'intérieur de cet ensemble de tissus mésenchymateux cheminent donc

— des vaisseaux d'origine splanchnique, ce sont les veines vitellines,

— des vaisseaux d'origine somatique, ce sont les veines somitiques.

Elles confluent en un confluent ombilico-vitellin dans lequel se jetteront dès la constitution les canaux de Cuvier droits et gauches.

b) *Disposition générale du septum.*

Cette épaisse cloison mésenchymateuse se trouve située

à la face antérieure du renflement stomacal dans sa partie toute supérieure et immédiatement au-dessous du tube cardiaque.

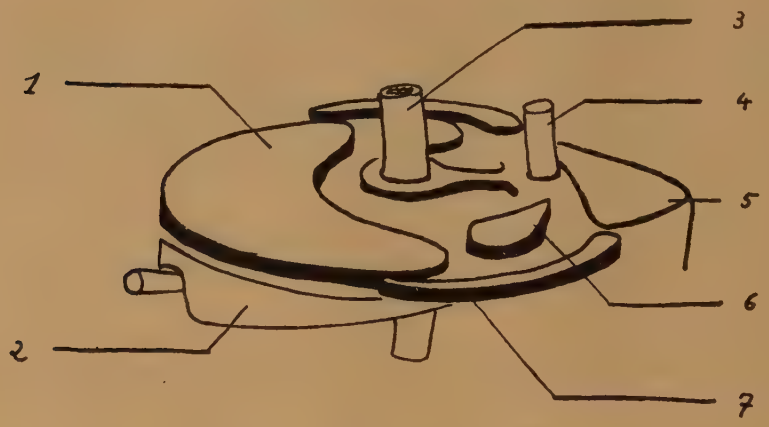

Fig. 5. — Schéma des ébauches du diaphragme (d'après Deloyers et Van der Stricht). 1) septum transversum ; 2) foie et cordon ; 3) œsophage et mésentère ; 4) aorte ; 5) rachis ; 6) lames pleuro-péritonéales ; 7) contribution pariétale.

On peut lui reconnaître :

— une paroi antérieure, insérée sur la paroi antérieure du corps de l'embryon, exactement entre la future cavité péricardique et l'origine du canal vitellin,

— des parois latérales, insérées sur les parois latérales du corps de l'embryon,

— une paroi postérieure.

Cette paroi postérieure, sur la ligne médiane se continue en arrière avec le mésentère dorsal de l'intestin primitif ; sur les côtés, par contre, cette paroi reste libre, à droite comme à gauche, de toute insertion. De sorte que les cavités cœlomiques droites et gauches sont toujours présentes mais de calibres notablement rétrécis, sous forme de gouttières. Ce sont les gouttières pleuro-péritonéales.

La direction du septum étant alors oblique en haut et en arrière, on lui reconnaît une face antéro-supérieure, plancher de la cavité péricardique, une face postéro-inférieure qui, ultérieurement, sera le toit de la cavité péritonéale.

c) *Evolution du septum.*

Elle est morphologique et topographique.

— *Morphologique.*

A la troisième semaine :

— la face antéro-supérieure ou face craniale, mince et lamelleuse, constituera la plus large partie du diaphragme ; elle sera colonisée par des somites cervicaux qui lui fourniront les 1er, 2e et 3e myotomes et leur innervation,

— la face postéro-inférieure ou face caudale ; à son intérieur se développeront les bourgeons hématiques ; leur prolifération, à l'intérieur du mésentère ventral, constituera le foie.

Mais la glande hépatique sera ultérieurement séparée du diaphragme par des diverticules droits et gauches de la cavité cœlomique, sauf au niveau des ligaments suspenseurs et coronaires.

— *Topographique.*

Entre la 3e et la 8e semaine, le diaphragme primaire va effectuer une migration qui va le faire cheminer, du moins en apparence, de la région cervicale vers la région lombaire. Comme le montrent les coupes de Mall ou de Patten, à 2 mm. le septum transversum est situé au niveau des premières futures vertèbres cervicales, à 11 mm. au niveau des premières dorsales, enfin à 25 mm. il se trouve au niveau de la première vertèbre lombaire.

De plus, l'orientation du septum change également puisque sa face inférieure est maintenant orientée en avant et sa face supérieure en arrière.

En conclusion, le septum transversum constitue la plus grande partie du diaphragme. Il laisse persister en arrière et sur les côtés de larges communications entre les différentes parties du cœlome, les gouttières pleuro-péritonéales.

2° Séparation des cavités pleurales et péricardiques.

Elle nous retiendra peu. Rappelons seulement que les canaux de Cuvier s'allongent, se soulèvent et entraînent avec eux la partie postérieure et libre du septum sous forme de membranes pleuro-péricardiques. De telle sorte qu'il existe maintenant, au-dessus du septum, deux gouttières pleurales et une cavité péricardique. Si la cavité péricardique est maintenant close de toutes parts, les cavités pleurales restent toujours ouvertes en bas dans le cœlome.

3° Séparation des cavités pleurales et péritonéales.

a) *Les gouttières pleuro-péritonéales.*

En arrière du septum transversum, de chaque côté du mésentère dorsal, les cavités pleurales sont encore réduites aux dimensions de deux gouttières. Ces deux gouttières, appelées « canaux pleuro-péritonéaux » ou « gouttières pleuro-péritonéales », ont une direction à peu près verticale.

Elles sont limitées :

— en avant, par les membranes pleuro-péricardiques,

— en arrière, par la paroi postérieure du corps de l'embryon,

— en dedans, par cette portion du mésentère dorsal qui sera le médiastin.

Elles n'ont encore aucune limite inférieure qui les sépare de la cavité péritonéale.

Elles contiennent, dès la bifurcation trachéale, les bourgeons pulmonaires qui, lorsqu'ils effectueront leur croissance, augmenteront d'autant les dimensions des chambres pleurales.

b) *Les membranes pleuro-péritonéales, ou piliers de Uskow.*

Vers la sixième semaine, c'est-à-dire sur un embryon de 11 mm., apparaissent deux replis semi-lunaires à concavité inférieure appelés replis ou membranes pleuro-péritonéales au niveau de la partie inférieure des gouttières pleuro-péritonéales.

Ces replis présentent :

— une insertion antérieure sur le bord libre postérieur du septum transversum, c'est le pilier ventral de Uskow,

— une insertion postérieure sur la paroi postérieure du corps de l'embryon au niveau du pôle supérieur du corps de Wolf, c'est le pilier postérieur de Uskow.

Presque horizontaux, ces replis à concavité inférieure vont être considérablement remaniés dans leur forme et leur direction par les viscères avoisinants.

Les poumons, d'autre part, s'étendent en direction caudale et semblent disséquer les piliers postérieurs de la paroi postérieure de l'embryon, abaissant d'autant leur insertion.

En conséquence, ces lames pleuro-péritonéales constituent la partie postérieure du diaphragme, c'est-à-dire la

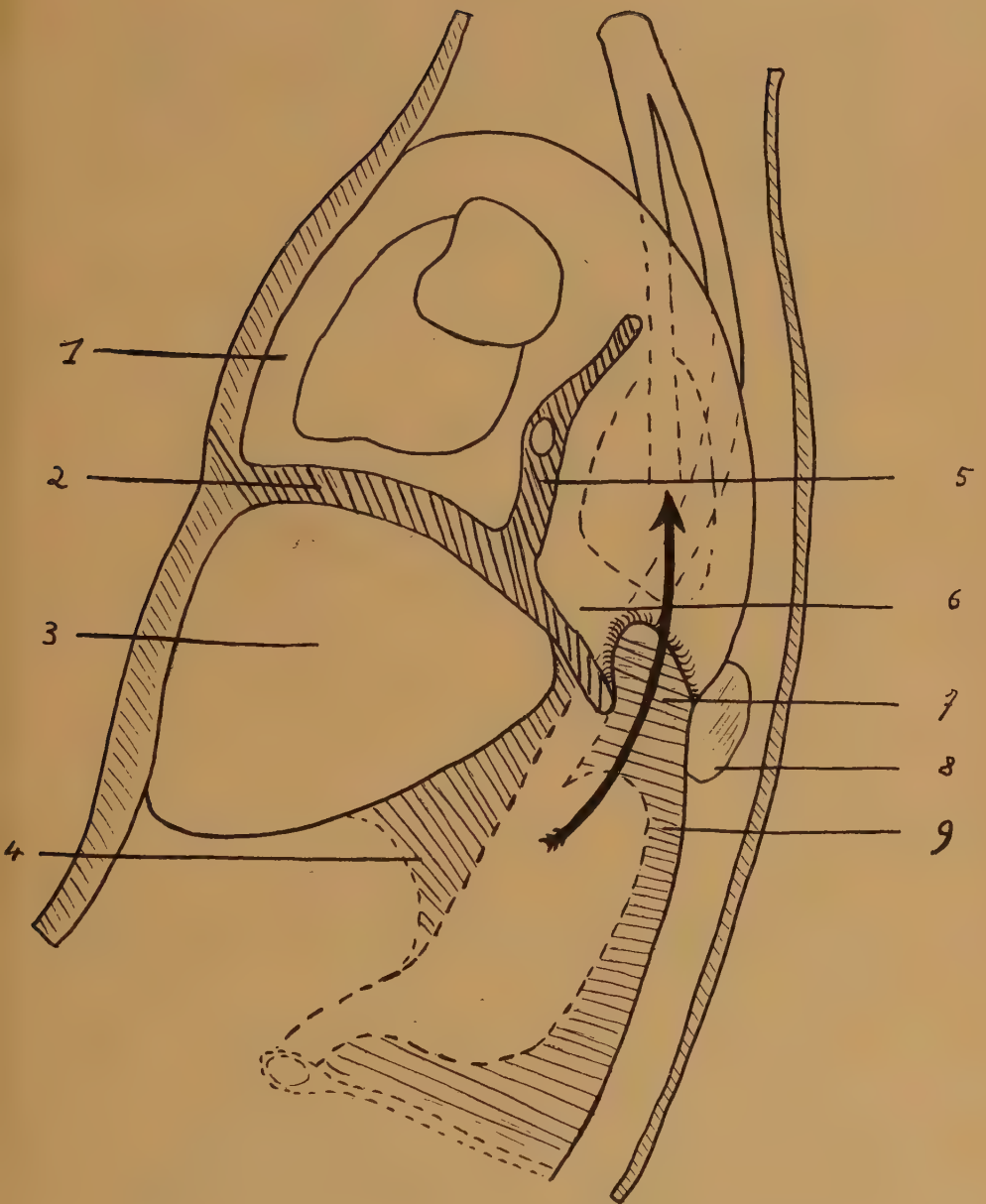

Fig. 6. — Embryon de 16 mm. Coupe para-médiane. La flèche est dans la gouttière pleuro-péritonéale. 1) cavité péricardique ; 2) septum transversum ; 3) foie ; 4) mésentère ventral ; 5) membrane pleuro-péricardique ; 6) membrane pleuro-péritonéale ; 7) foramen de Bochdalek ; 8) glande surrénale ; 9) mésentère dorsal.

paroi caudale des cavités pleurales ; elles ont donc séparé les gouttières pleuro-péritonéales de la grande cavité, mais laissent subsister la partie la plus interne des communications pleuro-péritonéales sous forme de fentes qui reçoivent le nom de « foramen de Bochdalek ». Ces fentes s'obtureront définitivement à la 8e semaine, c'est-à-dire sur un embryon de 25 mm.

c) *Constitution définitive du diaphragme.*

Nous savons maintenant que le diaphragme est constitué de deux origines essentielles : le septum transversum et les lames pleuro-péritonéales.

Deux éléments concourent encore à sa fermeture définitive :

C'est d'une part pour la partie postérieure et médiane une portion du mésentère dorsal primitif qui se soudera au septum et aux replis pleuro-péritonéaux,

d'autre part, pour la partie la plus périphérique des éléments musculaires provenant des somites locaux comme le prouvent, d'une part des éléments communs avec le muscle de l'abdomen, d'autre part leur innervation par des filets intercostaux.

On a tendance d'ailleurs à désigner actuellement (Congrès belge de chirurgie, 1954) sous le nom de septum pleuro-péritonéal l'ensemble des éléments qui, en s'unissant au septum transversum, constitue la partie postérieure du diaphragme.

B. - L'anse intestinale primitive

L'appareil digestif est représenté dans les premiers stades de l'embryon par une gouttière endodermique. Cette gouttière se ferme en un tube, le tube intestinal primitif.

A celui-ci on distingue trois parties :

— une partie supérieure ou intestin antérieur qui donnera le pharynx et l'œsophage,

— une partie inférieure ou intestin postérieur qui donnera le sigmoïde, le rectum et l'intestin post-annal,

— une partie moyenne enfin ou intestin moyen qui donnera estomac, duodénum et anse intestinale ou ombilicale primitive, celle-ci étant largement ouverte à l'intérieur de la vésicule ombilicale.

I. - Son individualité

On désigne sous le nom d'anse intestinale primitive

toute la portion de l'intestin moyen située entre deux points fixes qui sont, en haut l'angle duodéno-jéjunal, en bas la portion cloacale.

Cette anse intestinale primitive possède une individualité

— sur le plan anatomique.

Elle est constituée par deux branches supérieure et inférieure au sommet desquelles se trouve la communication avec la vésicule ombilicale,

Elle possède une vascularisation unique par l'artère mésentérique supérieure,

Elle possède un méso qui lui est propre.

— sur le plan évolutif.

L'anse dans son ensemble reste longtemps mobile et va présenter des phénomènes de migration dont l'évolution sera cependant différente pour ces 2 branches.

— sur le plan pathologique enfin.

C'est le but même de cette étude que d'essayer de démontrer que l'anse intestinale dans son ensemble est susceptible de se retrouver en position thoracique à travers un orifice herniaire du diaphragme.

II. - Étude morphologique

Vers le 25e jour environ de la vie embryonnaire, l'anse intestinale primitive possède la morphologie suivante : elle se présente grossièrement comme un U couché ⊃ disposé dans le plan sagittal.

On lui reconnaît :

Une origine supérieure, à l'angle duodéno-jéjunal, point fixe que les auteurs anglo-saxons (Boyd et Hamilton) désignent sous le nom de « proximal retention band ») ; une terminaison, à l'union avec l'intestin terminal « distal retention band ». Ces extrémités fixes empêchent toute hernie des extrémités de l'anse.

Un sommet uni encore à la vésicule ombilicale par le canal vitellin qui va s'effiler puis se résorber précocement.

Deux branches enfin : une branche supérieure ou anse jéjuno-iléale, une branche inférieure ou iléo-colique. A la partie moyenne de celle-ci, on aperçoit un diverticule, c'est le bourgeon appendiculaire ou bourgeon cœcal.

Ainsi l'anse intestinale primitive représente la portion d'intestin moyen qui constituera le jejunum, l'iléon, le cœcum, le côlon ascendant et le côlon transverse jusqu'à l'angle colique gauche.

Encore une fois, c'est là même le contenu de la plupart des volumineuses hernies congénitales rencontrées chez le

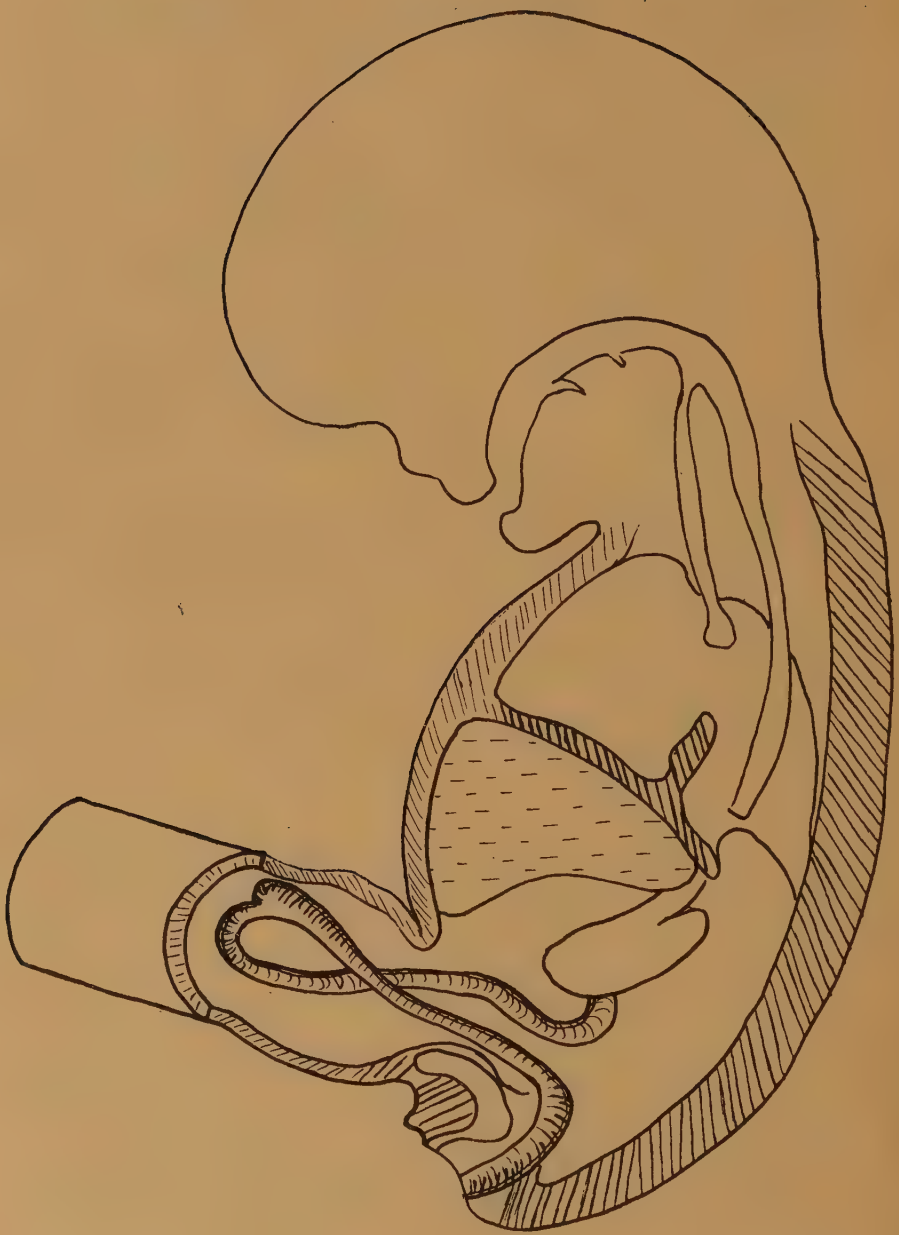

Fig. 7. — Embryon de 23 mm. L'anse intestinale primitive fait saillie dans le cœlome externe.

nouveau-né et l'enfant. D'emblée, il est à noter que le sommet de cette anse fait saillie à l'extérieur du corps de l'embryon.

III. - Étude topographique et évolutive

a) Le développement de l'anse.

Lorsque l'anse intestinale primitive croît en volume et en longueur, les choses se passent comme si la cavité abdominale, d'ailleurs très incomplètement fermée en avant, était incapable de la contenir. De sorte que l'anse se hernie et fait saillie à l'intérieur du cœlome extra-embryonnaire, c'est-à-dire à l'intérieur de la partie proximale du cordon, suffisamment perméable pour la contenir aisément. Les points fixes vus plus haut interdisent la hernie des intestins supérieurs et inférieurs, mais l'allongement du mésentère permet la hernie et le développement des anses intestinales à l'intérieur du cordon.

Ainsi, Boyd et Hamilton envisagent le développement de l'anse dans ses rapports avec le cœlome extra-embryonnaire de la manière suivante :

— Dans un premier stade, on ne peut distinguer de limites entre les cœlomes extra et intra-embryonnaires. C'est le moment où la vésicule ombilicale s'éloigne de l'anse, n'étant plus unie à celle-ci que par le canal vitello-intestinal ; le mésentère croît en longueur.

— Dans un deuxième stade, l'anse se trouve dans le cœlome extra-embryonnaire. L'accroissement du mur abdominal délimite les cœlomes intra et extra-embryonnaires. Les anses intestinales s'étendent dans le cœlome extra-embryonnaire. L'accroissement en longueur de l'intestin multiplie le nombre des anses.

— Dans un troisième stade, l'intestin retourne à l'intérieur de la cavité abdominale.

Au stade de 35 mm., quelques-unes des anses ont déjà réintégré leur domicile, mais la plupart le réintègrent brusquement au stade de 42 mm., la branche droite plus vite que la gauche semble-t-il, à cause de la dilatation cœcale.

Quelle est la cause de cette réintégration ?

Elbom pensait à une contraction du tissu fibro-musculaire dans le mésentère autour de l'artère mésentérique supérieure. Il est plus courant d'admettre une augmentation de volume rapide de la cavité abdominale, augmentation liée elle-même, soit à l'allongement de la partie inférieure de l'abdomen (Dubreuil), soit à la diminution relative du volume du foie (Boyd et Hamilton).

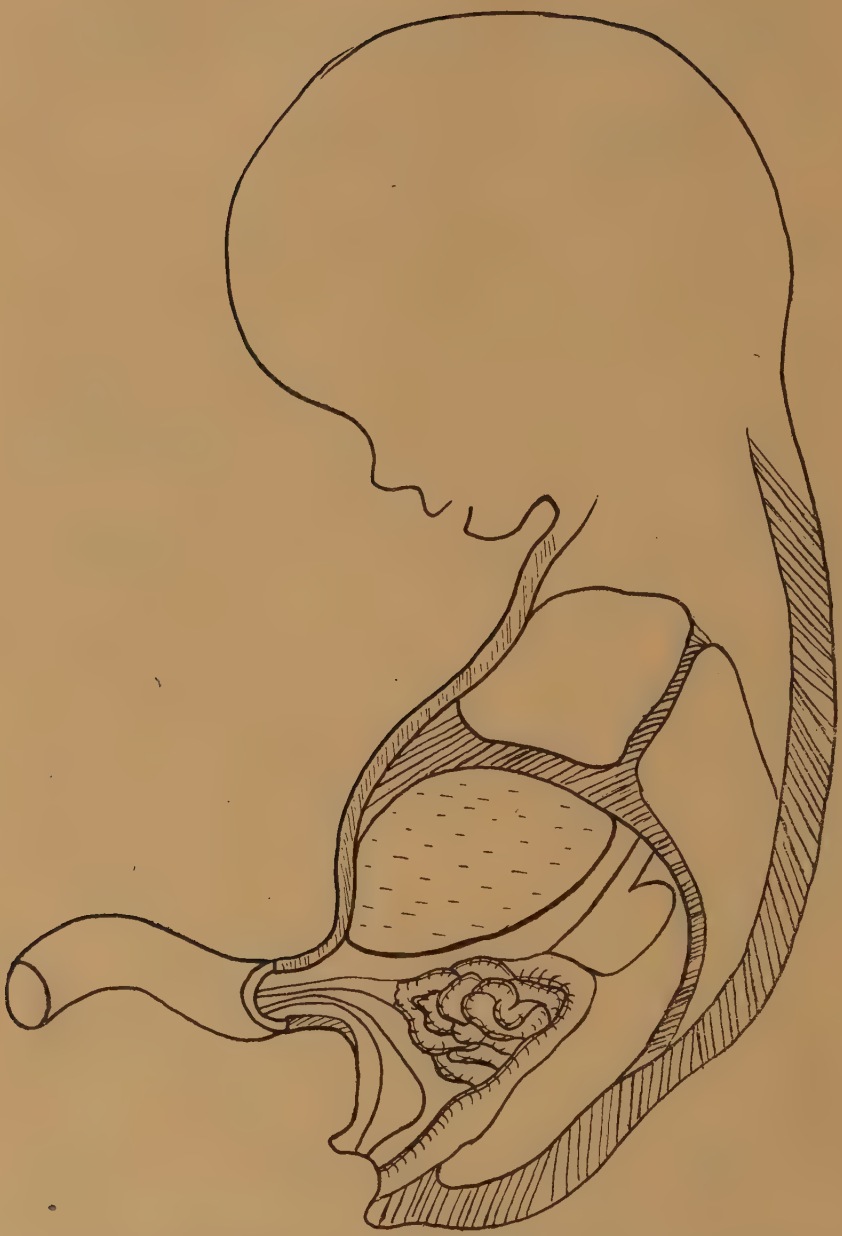

Fig. 8. — Embryon de 45 mm. L'anse intestinale primitive a réintégré la cavité abdominale.

b) La rotation de l'anse.

Ce phénomène est bien connu pour y insister longuement. Rappelons seulement que l'anse, au cours de son accroissement, subit un mouvement de torsion autour d'un point fixe représenté par l'artère mésentérique supérieure. Cette torsion de 270°, effectuée dans le sens antihoraire, fait que la branche inférieure de l'anse est maintenant en position transversale, le bourgeon cœcal à son extrémité droite.

A un stade ultérieur, le côlon dans son ensemble décrit les trois segments qu'on lui reconnaît chez l'adulte, entourant tout le jejuno-iléon.

Le mésentère a subi un accroissement comparable et un enroulement sur lui-même de toute la partie commune à l'anse primitive. D'abord libre et flottant, il se distinguera vite en deux portions :

l'une qui le restera, c'est le mésentère définitif ;

l'autre qui se fixera, réalisant les accolements colo-pariétaux reconnus chez l'adulte.

Dès lors, il apparaît évident que ces accolements ne pourront se produire si l'intestin est en position ectopique et qu'il sera vain, et même dangereux, de vouloir disposer comme chez un adulte un intestin réduit d'un orifice herniaire et qui en quelque sorte possède encore la disposition du mésentère commun.

C. - Étude chronologique et comparative de l'évolution de l'anse et de la fermeture diaphragmatique

Chez l'embryon de 5,5 mm., soit à 5 semaines :

— L'intestin n'est qu'un simple tube,

— La cavité cœlomique est constituée,

Le septum transversum est individualisé.

Chez l'embryon de 11 mm., soit à la 6e semaine :

— L'intestin moyen à la forme d'une anse,

Le bourgeon cœcal est visible.

— Les membranes pleuro-péritonéales et pleuro-péricardiques sont présentes,

Les cavités pleurales et péricardiques totalement séparées.

Chez l'embryon de 17 mm., soit à la 7e semaine :

— L'anse intestinale croît et se hernie dans le cœlome externe, c'est-à-dire dans le cordon,

Le mésentère s'accroît d'autant.

Chez l'embryon de 25 mm., soit à la 8e semaine :

— L'anse s'agrandit toujours à l'intérieur du cordon,

— Les cavités pleurales et péritonéales sont complètement séparées par la fermeture de gouttières pleuro-péritonéales,

La musculature du diaphragme est complète.

Chez l'embryon de 43 mm., soit à la 10e semaine :

— Tout l'intestin réintègre la cavité abdominale.

III. - INTERPRÉTATION

Essayer de donner une interprétation pathogénique à la lésion congénitale revient à poser une série de questions. Toute autre chose est de pouvoir y répondre. Au mieux, nous pouvons en toute conscience répondre par la négative à un certain nombre d'entre elles. Quant à nous, les questions qui se sont posées à notre esprit sont les suivantes, elles découlent d'ailleurs les unes des autres.

a) **Quelle est la lésion première ?**

— Elle n'est certainement pas digestive.

Les anses herniées ont un volume et un aspect normal.

En particulier, jamais d'excès de volume ou de longueur.

— Est-elle pulmonaire ?

Le point ne paraît pas plus discutable.

Cependant, certains auteurs, tel Scholz, évoquent le rôle possible de l'agénésie pulmonaire. Un moignon pulmonaire atrophique et surtout restant un moignon, entraînerait un vide dans la cage thoracique et ce vide serait comblé par la remontée obligée de l'anse par le hiatus de Bochdalek.

Cette hypothèse est fausse. Nous n'en voulons pour preuve que le simple fait suivant : dans toutes les interventions pratiquées, le poumon a retrouvé son volume. Et si, au cours même de l'intervention, la baro-narcose n'a pas

été suffisante pour le déplisser entièrement, l'aspiration thoracique a suffi dans les jours qui suivent à le ramener à la paroi.

Il paraît démontré par la négative que la lésion est diaphragmatique.

b) Quel est le type de lésion ?

Là encore, nous n'agitons que de pures hypothèses et rien n'est contrôlable.

— Y a-t-il une persistance simple du hiatus de Bochdalek, hiatus qui existe normalement mais qui ne se serait pas refermé ?

— Y a-t-il une absence complète de l'un des piliers de Uskow ou lame pleuro-péritonéale créant donc une lésion plus importante qu'un simple foramen de Bochdalek ?

— Y a-t-il agénésie portant, non seulement sur la lame pleuro-péritonéale, mais encore sur le septum transversum, lequel au moins n'aurait pas été colonisé par des somites ?

Il est impossible de répondre à ces questions. Toutefois ne pourrait-on envisager chacune de ces hypothèses comme un degré plus ou moins important d'une même lésion et qui irait depuis le simple foramen jusqu'à la grande aplasie portant sur plus de la moitié d'une coupole diaphragmatique.

c) Comment se constitue la hernie ?

Barkoff avait envisagé une agénésie d'un nerf phrénique (hypothèse purement gratuite).

En réalité, le problème doit être posé de la manière suivante :

— La lésion est d'abord diaphragmatique.

Il y a retard de fermeture des gouttières pleuro-péritonéales et à la 10e semaine, lorsque l'anse intestinale revient depuis le cœlome externe jusque dans la cavité abdominale, elle trouve celle-ci mal close et s'engage tout naturellement dans l'orifice qui lui est offert ?

Ou bien au contraire, comme le pense Cruvellier, y a-t-il réintégration anormalement précoce de l'anse avant la 8e semaine, date de la fermeture des gouttières pleuro-péritonéales, réintégration qui va empêcher l'occlusion du hiatus de Bochdalek ? C'est ce que William Ricker exprime d'une manière pittoresque en disant : « un retour trop tôt de l'intestin dans la cavité abdominale implique la possi-

bilité du passage de l'intestin dans la cavité pleurale : cet intestin interdira la fermeture ultérieure du hiatus comme une chaussure dans l'entrebaillement interdit la fermeture de la porte ».

Il est certain qu'il existe donc un moment critique que l'on peut situer entre la 8e et la 10e semaine :

une prolongation anormale du foramen de Bochdalek,

une réintégration précoce de l'anse intestinale,

peuvent entraîner toutes les anses dans la cavité pleurale.

En effet, on a vu que la fermeture complète des foramens de Bochdalek a lieu chez l'embryon de 25 mm. à la 8e semaine, cependant que l'anse réintègre son domicile abdominal deux semaines après seulement chez l'embryon de 43 mm.

Enfin, il faut tenir compte du rôle de l'aspiration thoracique.

Gueniot pensait (hypothèse reprise par Baumgartner et Scott) qu'un orifice diaphragmatique existant, la première inspiration entraînait, non pas le déplissement alvéolaire escompté, mais l'ascension des viscères abdominaux sollicités par la brusque aspiration thoracique. Il insistait donc sur le rôle du premier cri, suivi immédiatement par la mort.

A l'encontre de cette hypothèse, il y a la notion des accolements péritonéaux des côlons. Il est peu vraisemblable qu'une simple aspiration thoracique puisse faire remonter le côlon droit si celui-ci présente sa fixation normale dans le flanc droit. Cependant, le vide thoracique ne peut que favoriser la hernie, soit en la complétant si elle est incomplète, soit en l'aggravant par attraction dans le thorax d'autres viscères, par exemple la rate. Enfin, elle interdit certainement toute possibilité de réduction spontanée.

d) **Pourquoi la hernie est-elle plus fréquente du côté gauche ?**

La première raison qui vient à l'esprit est la présence du foie. Or, le foie est en réalité aussi volumineux du côté gauche que du côté droit jusqu'à la 10e semaine et il est dans l'espace à peu près symétrique. Le foie jouera un rôle, certes, dans l'inégalité de développement du diaphragme, mais bien plus tardivement au cours de la musculari-sation du diaphragme.

Maccaferi a montré en effet dans un travail récent chez des fœtus de 4 à 6 mois que les fibres diaphragmatiques sont plus épaisses du côté gauche que du côté droit, et ceci par distension passive par la présence du foie.

Il faut donc chercher la raison ailleurs.

Elle est dans l'inégalité

— soit du volume des fentes pleuro-péritonéales.

Levret et Merger ont effectué des coupes sagittales espacées de 1/80e de mm. chez un embryon de 16 mm. A cette date, les fentes pleuro-péritonéales ne sont pas encore oblitérées et ils ont noté que la fente est deux fois plus grande du côté gauche que du côté droit.

— soit de la date d'occlusion.

William Ricker estime que le côté gauche se referme après le côté droit ; il ne donne cependant pas de chiffre.

Il semble donc que c'est à l'inégalité de développement des côtés droit et gauche, et non à la présence du foie, qu'il faille attribuer la plus grande fréquence des hernies du côté gauche.

e) **Sous quelles influences la malformation se produit-elle ?**

Nous serons absolument muets sur ce chapitre.

Jamais, dans aucune observation, nous n'avons trouvé la moindre allusion au rôle possible de la syphilis ou d'une quelconque affection présentée par la mère au cours de la grossesse.

Retenons seulement, au moins comme curiosité, l'observation de Elliott et Skelton qui ont rencontré, à 3 ans de distance, une hernie diaphragmatique massive chez deux frères, ayant entraîné un décès rapide. L'une était à gauche, l'autre était à droite...

IV. - COMMENT LES RECONNAITRE ?

A. - ÉTUDE ANALYTIQUE DES SIGNES

Nous nous proposons de faire une étude analytique de chacun des signes, nous réservant de faire une étude synthétique ultérieurement.

Un point est à remarquer, c'est l'uniformité du tableau clinique. Dans toutes les observations publiées, les signes sont toujours les mêmes, seules diffèrent leur intensité et leur date d'apparition.

Nous étudierons successivement :

— les signes thoraciques,
— les signes digestifs,
— les signes radiologiques,

1. - Signes thoraciques

Ils sont au premier plan du tableau clinique et ce sont eux qui alertent l'accoucheur ou le pédiatre.

Nous avons vu plus haut que leur date d'apparition est variable, mais c'est chez le nouveau-né qu'ils existent avec le plus de fréquence et le plus d'intensité.

a) *La cyanose et la dyspnée.*

Nous les étudierons simultanément, car ces signes coexistent et relèvent l'un comme l'autre du même mécanisme.

Cyanose et dyspnée surviennent dès les premières heures de la naissance. Elles présentent un certain nombre de caractères qui peuvent faire éliminer les autres causes et entraîner sur la voie du diagnostic.

1° Elles entraînent aussitôt de la part de l'accoucheur des manœuvres de désobstruction des voies aériennes, et fait caractéristique, ces manœuvres restent sans effet ;

2° Elles surviennent le plus souvent avec un certain retard, dans les heures qui suivent la naissance. Ceci est vraisemblablement le résultat du remplissage par l'air et l'alimentation des anses grêles ;

3° Cette dyspnée, et la cyanose qui l'accompagne, surviennent soit d'une manière continue, soit plus souvent par crises paroxystiques. Ces crises sont souvent d'une intensité effrayante et l'une d'elles peut être d'ailleurs la conclusion du cours de la maladie ;

4° L'alimentation joue un rôle très important dans l'éclosion de ces crises respiratoires. Tout biberon chez le nouveau-né, toute prise alimentaire chez le jeune enfant, entraîne cyanose et dyspnée. C'est là peut-être l'élément essentiel du diagnostic, si l'on ajoute que ces crises ne s'accompagnent pas de toux violente comme dans les fistules trachéales. L'alimentation est rendue par là très difficile et toujours insuffisante, ce qui milite en faveur de l'intervention précoce.

Enfin, ces crises de cyanose régressent dans deux circonstances dont l'une au moins est pathognomonique, elles cessent d'une part sous oxygénation, ce qui est simple à réaliser, soulage considérablement l'enfant et constitue un excellent traitement pré-opératoire ; d'autre part, elles diminuent notablement si on couche l'enfant du côté de sa hernie, augmentent au contraire si on le couche du côté sain.

Tels sont les caractères de la cyanose et de la dyspnée. Ils constituent le signe clinique le plus important. Leur présence est la règle.

b) *La dextrocardie.*

Elle est signalée dans la plupart des observations que nous avons recueillies. Elle s'explique par le déplacement médiastinal. Elle se diagnostique à l'inspection et à la palpation. Chez des enfants plus grands, la dextrocardie constitue un des éléments de dépistage, le pédiatre ayant été intrigué par un cœur qui bat à droite. Il faut signaler d'autre part la tachycardie (Lawler).

c) *La morphologie thoracique.*

Le thorax est large, globuleux. Son augmentation de volume est caractéristique :

— d'une part lorsqu'elle est asymétrique, le côté où sont logées les anses herniées est plus large que le côté opposé, il est souvent moins mobile, il ne présente parfois aucun mouvement ;

— d'autre part, lorsqu'elle coïncide avec un abdomen plat, rétracté, scaphoïde comme disent les auteurs américains et manifestement vide de son contenu intestinal.

d) *La percussion.*

Elle donne des renseignements infidèles. Elle n'a pas

toujours été pratiquée et nombreuses sont les observations où elle n'est pas mentionnée.

Il existe le plus souvent une matité du côté atteint. Mais ce n'est pas la règle et Gross en particulier a rencontré le plus souvent une hypersonorité.

e) *L'auscultation.*

Elle est plus riche d'enseignement.

Deux éléments sont à retenir, l'un par son absence, l'autre par sa présence anormale.

C'est d'abord la diminution du murmure vésiculaire, rencontrée dans tous les cas sans exception, et facilement explicable. En vérité, la plupart des observations signalent même l'absence de tout bruit respiratoire dans l'une des deux plages pulmonaires.

C'est d'autre part la perception de bruits hydroaériques qui manifestement n'ont rien à faire dans le thorax. Ces bruits sont des borborygmes et évoquent hautement la présence d'anses grêles dans le thorax. Ils sont plus nettement audibles après les repas.

En conclusion, les signes thoraciques dominent la scène clinique.

La dyspnée et la cyanose qui augmentent avec les biberons et régressent sous oxygène, la dextrocardie, la diminution du murmure vésiculaire sont les signes les plus importants et permettent déjà, avant tout examen radiologique, d'évoquer le diagnostic.

II. - Signes digestifs

Ils n'ont ni l'importance, ni surtout la constance des signes thoraciques. D'autre part, ils n'ont aucun caractère pathognomonique : rien dans un vomissement, si banal chez un nouveau-né ou un nourrisson, ne permet d'évoquer la hernie diaphragmatique.

Sur 69 des observations que nous avons réunies et pour lesquelles le détail clinique est soigneusement rapporté, il n'est fait mention d'aucun signe digestif dans 48 d'entre elles ; dans 21 cas, il est fait mention de signes digestifs (vomissements 21 fois, 7 fois associés à d'autres signes digestifs).

Ceci prouve qu'il ne faut pas les attendre pour établir le diagnostic, mais qu'il ne faut pas les ignorer.

Quels sont-ils ?

a) *Les vomissements.*

Ce sont des vomissements le plus souvent. Rien dans

les observations recueillies ne permet de leur attribuer un caractère particulier. Ils résument le tableau digestif dans tous les cas. Nous avons relevé 1 fois de la constipation, 1 fois un mœlena, encore s'agissait-il de notre unique cas de hernie étranglée.

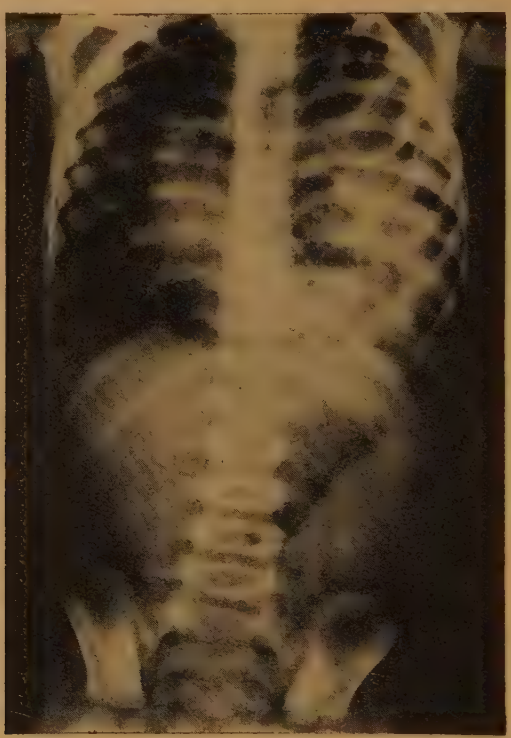

Fig. 9. — Observation B. Radiographie sans préparation. Remarquer la seule clarté gastrique dans l'abdomen.

Tout ceci est vrai chez le nouveau-né et chez le nourrisson. Par contre, chez le jeune enfant peut-on relever parfois tout un cortège de troubles digestifs mal étiquetés.

b) *Troubles variés.*

Ce sont, outre les vomissements, des crises de coliques, des douleurs dans l'hypochondre gauche, dans la région épigastrique, de la constipation n'évoluant presque jamais vers une obstruction plus marquée.

La note digestive existe donc ; elle est le plus souvent discrète.

Signes radiologiques

Ils ont une importance capitale.

C'est Quenu le premier qui a attiré l'attention sur l'intérêt de cet examen dont on ne peut plus nier l'absolue nécessité. « Extrême importance de la radiologie, a dit le Professeur Quenu, pour l'indication thérapeutique, et, s'il y a lieu, pour l'édification du plan opératoire ».

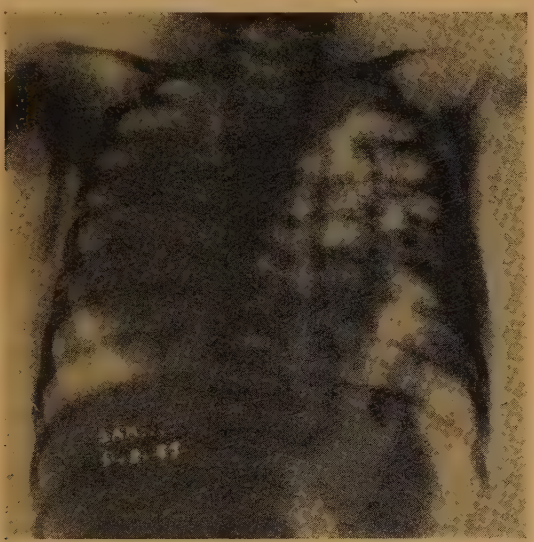

Fig. 10. — Observation D. Radiographie sans préparation. Noter les nombreuses clartés intestinales dans l'hémithorax gauche et la dextrocardie.

La radiologie est de plus une pièce maîtresse du diagnostic lui-même et il est certain que des cyanoses de la période néo-natale livreraient leur secret par un simple passage derrière l'écran. Un cliché dans ces circonstances augmenterait dans une notable proportion le nombre de hernies diaphragmatiques livrées au chirurgien.

Envisageons les différents signes radiologiques que l'on peut rencontrer :

a) *La radiographie sans préparation.*

Elle montre sur le sujet debout et examiné de face et de profil :

1° Des images thoraciques anormales dans l'hémithorax du côté de la hernie. Il s'agit de *multiples images claires arrondies* ou polyédriques occupant toute la plage

pulmonaire et qui d'emblée suggèrent la présence d'anses intestinales dans la cavité thoracique.

Fig. 11. — Observation D. Radiographie sans préparation de profil.

Les remarques suivantes sont à faire :

— Ces images occupent la quasi totalité de la plage pulmonaire correspondante ; même l'extrême sommet peut en montrer.

— Ces images peuvent ne pas exister dans les toutes premières heures de la vie lorsque le tube digestif n'est pas encore rempli d'air.

Pour différencier ces images de l'aspect de kystes pulmonaires multiples qu'elles suggèrent, Van der Linden et Hoft conseillent de pratiquer plusieurs clichés à quelques instants de distance. Les images ne sont plus superposables par suite des mouvements péristaltiques qui ont déplacé les anses et leur traduction radiologique.

Sans préparation, il n'est pas possible d'affirmer la présence de tel ou tel viscère dans le thorax et rien ne permet encore de savoir si, par exemple, la rate accompagne l'anse primitive dans son ascension.

2° A côté de ces images directes existent des images indirectes :

— C'est tout d'abord le déplacement médiastinal. Il est manifeste et on aperçoit très bien en particulier la masse

cardiaque refoulée vers la droite. La plage pulmonaire du côté opposé est d'un volume réduit, toute la masse médiastinale semblant empiéter sur elle (Bonniot-Flandrin).

— L'état des poumons est variable :

On peut percevoir la densification du poumon atélectasique sous forme d'une image opaque refoulée à l'extrême sommet (Bonniot-Flandrin) ;

On peut percevoir un léger emphysème du côté opposé (Ebbs et Mac Garry) ;

L'amplitude respiratoire est plus grande du côté opposé (Thorek).

— La radiographie de l'abdomen montre l'absence des bulles gazeuses que l'on y trouve habituellement (Rickham) et si l'estomac est bien dans le thorax, il n'y a bien entendu pas de poche à air gastrique.

— L'étude des coupoles diaphragmatiques est très difficile chez le nouveau-né. Chez l'enfant, on peut noter dans de très bonnes conditions une discontinuité de la coupole diaphragmatique (Quenu). Il paraît en tout état de cause très difficile d'apprécier le volume de l'orifice sur les simples constatations radiologiques.

b) *Les radiographies avec préparation.*

Elles permettent de confirmer ce que la radiographie sans préparation à elle seule permettait déjà de soupçonner.

La baryte, donnée par petites cuillerées, remplit les anses grêles et permet de les montrer dans leur position ectopique. Elle montre immédiatement l'estomac dans sa position normale, décrit la bouche duodénale, franchit alors le diaphragme et passe dans le thorax. Si l'estomac est lui-même ectopique, on le note dès l'absorption de la première cuillerée de baryte.

De même, le lavement baryté permet de voir se dessiner l'anse sigmoïde, le côlon descendant, l'angle gauche, puis la traversée du diaphragme, enfin le reste des côlons qui se projette dans l'un des hémi-thorax.

Mais le principe même de cette opacification est très discutable.

Koop et Johnson en particulier ont montré qu'elle était inutile, voire même dangereuse :

— inutile, car dans la plupart des cas la radiographie simple, associée en particulier au contexte clinique, suffit à emporter le diagnostic ;

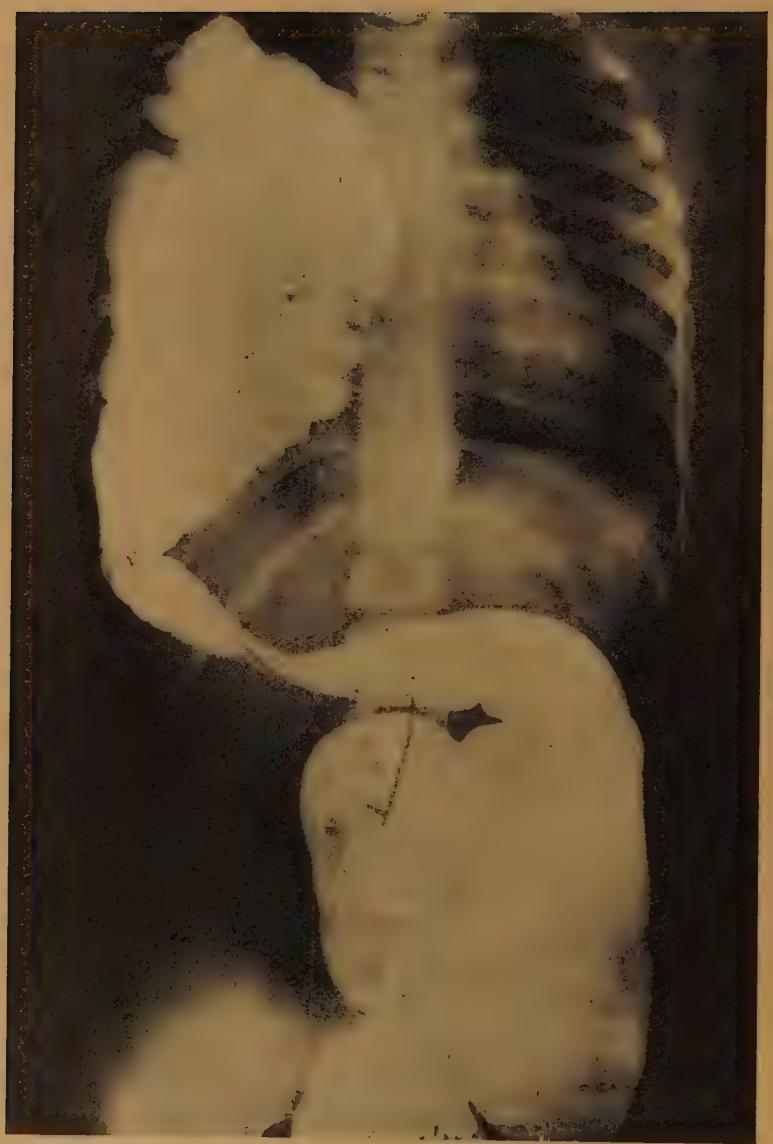

Fig. 12. — Observation E.
Repas opaque : tout le grêle est dans l'hémithorax D.

Fig. 13. — Observation E.
Lavement baryté, tout le côlon droit est dans l'hémithorax D.

— dangereuse, et ceci pour trois raisons :

d'abord à cause des vomissements : on a vu qu'ils existent souvent et le rejet de baryte chez un nouveau-né déjà insuffisant du point de vue respiratoire risque d'entraîner une catastrophe par inondation trachéale,

Fig. 14. — Observation B. Après repas opaque. Profil.

ensuite du point de vue transit, il ne paraît pas bon de remplir de baryte un intestin dont le trajet est si complexe,

enfin et surtout du point de vue opératoire : si on est amené à opérer rapidement, dès le diagnostic porté, le chirurgien aura bien plus de difficulté à réduire des anses remplies de baryte que des anses vides.

Si bien que Koop et Johnson préfèrent, si la confirmation par opacification leur paraît indispensable, donner

quelques centimètres cubes de lipiodol, qui joue le même rôle et ne présente pas les mêmes dangers. Et même dans ce cas, conseillent-ils de donner simplement du lipiodol en lavement qui opacifie les côlons et montre le passage dans le thorax dès après le franchissement de l'angle gauche.

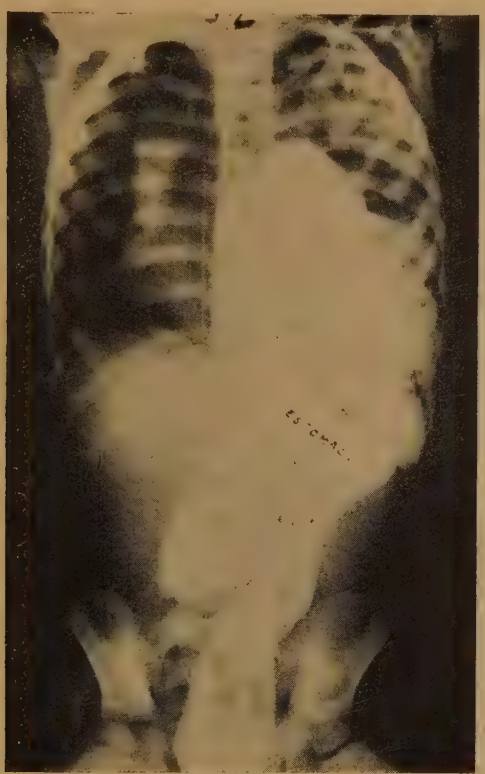

Fig. 15. — Observation B. Après repas et lavement opaque.

Toutes ces recommandations sont légitimes et sages. Toutefois chez le jeune enfant, en dehors de toute crise de cyanose, il ne paraît pas interdit de donner quelques cuillerées de baryte liquide.

Tels sont les aspects radiologiques de la hernie de l'anse ombilicale primitive.

La radio est un geste simple qui dans tous les cas a permis d'affirmer le diagnostic.

B. - GROUPEMENT SYMPTOMATIQUE

Nous venons d'analyser les signes cliniques rencontrés dans les volumineuses hernies multiviscérales.

Comment en pratique peut-on grouper ces signes ? Il est possible, un peu artificiellement sans doute, de distinguer trois tableaux :

— Il y a d'abord les nouveau-nés asphyxiques qui, en dépit du traitement réanimateur, ne dépassent pas le cap des 2 ou 3 premières heures. La fréquence de ces cas est difficile à apprécier. Il faudrait un examen nécropsique systématique. Nous donnerons les chiffres recueillis au chapitre des indications opératoires.

— Il y a ensuite les enfants qui passent le cap des premières heures avec des troubles fonctionnels thoraciques et digestifs de gravité variable, tels que nous les avons rapportés. C'est le tableau le plus souvent rencontré, c'est celui pour lequel les indications opératoires se posent au cours des premiers jours ou des quelques premiers mois de la vie. C'est le cas où l'intervention a d'ailleurs le plus souvent été pratiquée.

— Il y a enfin les sujets dont les premiers mois, voire les premières années (quand ce n'est pas l'adolescence et plus encore) ne se signalent par aucun symptôme notable de souffrance. La hernie embryonnaire est tolérée parfaitement jusqu'à l'examen radiographique systématique ou à une complication, à moins qu'elle ne se manifeste petit à petit. Et c'est ainsi que Bonniot et Flandrin ont pu opérer un sujet de 52 ans !

Volontairement, nous n'avons pas rédigé de chapitre de complications au cours de cette étude.

Chacune des manifestations, pulmonaire ou digestive, nous paraît être rangée au rang de complication, alors qu'elle n'est en réalité qu'un signe. Toutefois, nous devons signaler l'observation de Rickam qui rapporte un cas authentique d'étranglement de l'anse intestinale primitive par un orifice diaphragmatique chez un sujet de deux semaines. Les anses étaient distendues, violettes, mais sont bien revenues sous les compresses de sérum chaud. L'orifice était petit, « constricting ». Les suites furent heureuses.

C. - DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Nous ne saurions terminer l'étude clinique sans envisager le diagnostic différentiel.

L'étude des différentes observations, aussi bien des

nôtres que celles des autres auteurs, prouve que le diagnostic de hernie diaphragmatique a été rarement porté « d'emblée ». On ne songe pas immédiatement à la hernie diaphragmatique de l'anse intestinale primitive, mais au contraire à nombre d'affections beaucoup plus fréquentes et que pourraient fort bien expliquer les signes rencontrés.

En fait, il existe, nous l'avons vu, 3 tableaux cliniques bien différents :

— Le 1er est relatif aux décès survenus immédiatement après la naissance ou du moins dans les 2 ou 3 premières heures. Nous n'avons donc pas à les envisager ici, dans un chapitre de diagnostic différentiel.

— Le 2e est relatif aux enfants qui passent le cap des premières heures, porteurs de troubles fonctionnels thoraciques et digestifs de gravité manifeste.

C'est dans ces cas-là qu'il importe de songer à la hernie diaphragmatique.

Quelles sont, en pratique, les affections susceptibles de donner le change ?

a) *Ce sont toutes les causes de dyspnée et de cyanose* survenant au cours de la période néo-natale :

— L'obstruction des voies aériennes supérieures, due à l'inhalation de mucosités ou de liquide amniotique, entraîne dyspnée et cyanose. Mais dans le cas de hernie diaphragmatique, nous l'avons déjà dit, ces phénomènes ne régressent pas par les simples manœuvres de désobstruction des voies aériennes, pratiquées par l'accoucheur.

— L'atélectasie persistante, que l'on peut rencontrer chez certains prématurés, comporte parfois dyspnée et cyanose, mais de type continu et accompagnée d'une image radiologique faite de clarté pulmonaire anormalement diminuée.

— Les hémorragies cérébro-méningées, dont on connaît la fréquence, peuvent comporter dans leur tableau clinique des accès de cyanose avec apnée et irrégularité respiratoire.

Ebbs et Mc Garry disent y avoir songé devant ce qui était bel et bien une hernie de l'anse intestinale primitive.

— Le pneumothorax du nouveau-né, survenant volontiers après des manœuvres trop vives de réanimation, n'est pas exceptionnel et est susceptible de déterminer un syndrome d'asphyxie aiguë avec cyanose.

— Enfin il faut savoir que les nouveau-nés débiles peuvent, en dehors de toute lésion ou de toute malformation, se cyanoser au cours des tétées.

b) *Les malformations du tube digestif* présentent des signes qui sont parfois communs avec ceux rencontrés dans la hernie diaphragmatique.

— C'est le cas en particulier des vomissements sur lesquels Fèvre attire l'attention, et que l'on rencontre dans toutes les malformations congénitales du tube digestif.

— Mais, à notre sens, il est une malformation sur laquelle il faut attirer l'attention pour la reconnaître et l'éliminer, c'est l'atrésie de l'œsophage. Dans cette affection, en effet, nous retrouvons les crises de suffocation avec cyanose dès les premiers biberons. Mais la coexistence d'accès de toux, les régurgitations immédiates, le cathétérisme explorateur, l'examen lipiodolé montrant le cul-de-sac, l'opacification trachéale parfois, ne peuvent plus longtemps prêter à confusion.

— De même, le simple argument de fréquence doit nous aider à éliminer le diagnostic de diverticule pharyngo-œsophagien congénital, bien décrit par Fèvre, où le tableau clinique est fait de salivation, d'accès de toux avec suffocation, de cyanose, de dyspnée.

c) *Les cardiopathies congénitales cyanogènes* n'ont pas manqué d'être évoquées par nombre d'auteurs, si l'on veut bien songer que la cyanose et la dyspnée en sont des signes majeurs.

Mais, là encore, il faut savoir que cyanose et dyspnée n'apparaissent pas immédiatement et que, au bout de plusieurs mois, elles coexistent avec des signes sthétacoustiques suffisamment nets pour emporter le diagnostic.

— Le 3e tableau est celui pour lequel la période néonatale s'est déroulée tant bien que mal et que l'on est amené à voir dans les premiers mois de la vie, ou même au cours des premières années.

Là encore, c'est le plus souvent les signes thoraciques qui dominent la scène. Les diagnostics les plus divers ont pu être portés :

— Sur le simple examen clinique, ce sont les pneumopathies aiguës qui sont le plus souvent évoquées ; coqueluche, broncho-pneumonie, pleurésie, pneumothorax, tuberculose pulmonaire sont les diagnostics qui ont pu être envisagés.

Il est évident que la radiographie doit permettre de redresser l'erreur. Mais nous allons voir que l'examen du cliché lui-même n'est pas exempt d'interprétations erronées.

— Devant un cliché radiographique présentant de

nombreuses images arrondies, avec un contexte clinique fait d'un syndrome respiratoire, certaines affections n'ont pas manqué d'être évoquées :

— L'emphysème bulleux avec sa dyspnée d'installation progressive, avec ses paroxysmes, avec sa diminution du murmure vésiculaire, avec ses images de bulles multiples, tassées les unes contre les autres, avec même les variations de taille et de forme des bulles d'un examen à l'autre, peut évidemment être parfaitement évoqué devant une hernie diaphragmatique. L'opacification des bulles lèvera toute équivoque.

— Les kystes aériens multiples se présentent sous l'aspect de cavités claires, arrondies, de régularité géométrique. Leur contour est un fin liseré qui peut être suivi sur toute la périphérie.

— Les bronchectasies kystiques pourraient, elles aussi, donner le change si leur contexte clinique n'était pas pour lever les doutes.

En conclusion, nous voyons que la radiographie elle-même peut nous soumettre des images susceptibles de nous maintenir dans l'erreur. Mais, il faut bien le dire, dans la quasi totalité des cas, elle affirmerait le diagnostic pour peu qu'on ait bien voulu songer à la faire pratiquer.

Et ceci est d'autant plus vrai dans les cas où les troubles engendrés par la hernie sont des troubles minimes sur lesquels les étiquettes les plus variées ont pu être apposées.

Tels enfants ont pu être traités longuement pour pneumopathies à répétition, pour fragilité bronchique, pour rachitisme, pour troubles du développement pondéral ou statural.

Tels autres ont été considérés comme de petits débiles, des fragiles, voire même des « nerveux ».

Dans tous les cas, c'est la radiographie qui doit permettre le diagnostic, c'est elle qu'il faut songer à pratiquer.

V. - COMMENT LES TRAITER ?

A. - LES SOINS PRÉ-OPÉRATOIRES

Ils sont aussi simples qu'indispensables. Chez le nouveau-né en particulier, ils mettent le sujet dans de bonnes conditions pour supporter le mieux possible l'intervention.

a) La réhydratation

Dénuder une veine, mettre à demeure un trocard de Salmon sont les premiers gestes à accomplir avant l'intervention. On pourra ainsi réhydrater le nouveau-né qui va subir une intervention longue et « shockante ». De plus, le trocard permettra en toute sécurité de poursuivre l'hydratation post-opératoire.

Il est impossible de donner des chiffres précis. Tout est fonction de l'état du petit malade et en particulier des vomissements qu'il a pu présenter.

On peut toutefois admettre que chez le nouveau-né, la moyenne sera de 150 à 200 gr. par kilo de poids et par 24 heures.

b) L'oxygénation

On sait maintenant que la dyspnée et la cyanose régressent sous oxygénation. C'est-à-dire qu'il faut, dès le diagnostic porté, mettre le nouveau-né sous atmosphère d'oxygène pour éviter, d'une part la survenue d'une crise asphyxique brutale, d'autre part pour opérer un sujet exempt de dette d'oxygène, ce qui est important pour les premiers instants de l'anesthésie.

Cette oxygénation a pu se révéler comme une nécessité impérieuse dès les premières minutes de la vie dans les cas les plus graves.

Dans ces cas-là, l'intubation a pu être pratiquée instantanément de même que l'administration d'oxygène par ressuscitator. Ces cas nécessiteraient évidemment une intervention quasi immédiate.

Nous avons parlé plus haut de l'importance de la position du sujet sur le côté atteint.

c) **L'aspiration gastrique**

Sa nécessité est évidente.

Elle évite les vomissements dangereux, réduit le volume de l'estomac et permet des manœuvres de réduction plus faciles, évite enfin la réplétion des anses grêles.

B. - L'ANESTHÉSIE [1]

Il est à peine besoin de rappeler la nécessité d'une très large oxygénation pendant toute l'intervention.

Nous donnerons ici les notions d'anesthésie à pratiquer chez un nouveau-né, étant bien entendu que ce schéma est valable, dans ses principes, jusqu'à l'âge de 2 ans environ.

a) **La prémédication**

Elle est le plus souvent inutile, en particulier chez le nouveau-né en mauvais état. Tout au plus pourra-t-on administrer 1/8 de mmg. de belladone en suppositoire.

b) **L'induction**

Elle sera pratiquée, soit par l'éther à la compresse, soit par un mélange éther-O^2 au masque largement ouvert.

L'intubation est absolument indispensable. Ce sera une intubation oro-trachéale à la sonde de Magill 00 ou 0 suivant l'âge. On n'usera ni de ballonnet, ni de paking, le larynx du nouveau-né étant suffisamment étanche, encore que la fuite ne soit pas sûrement nuisible.

c) **L'entretien**

1° *Le montage en tube d'Ayr.*

Ce procédé permet une communication directe avec l'air, les gaz anesthésiques étant largement distribués par la branche médiane du T que représente le tube d'Ayr.

Ce procédé permet :

— Une respiration autonome sans aucune résistance, ni espace mort,

— Une respiration contrôlée par l'obturation brève de la branche ouverte à l'air,

— Un contrôle respiratoire grâce à un sthétoscope branché directement en un point quelconque du T.

---

(1) Nos remerciements vont au Docteur Jean Bimar, pour la part capitale qu'il a pris à la rédaction de ce chapitre.

2° *Les produits anesthésiques.*

On utilise presque uniquement un courant d'O^2 de 4 à 6 litres/minute plus ou moins chargé en vapeurs d'éther. Après la reprise d'activité du 2e poumon, on peut utiliser comme véhicule un mélange 60 — 40 % O^2 et N^2O ou avec N pour éviter l'administration prolongée d'oxygène pur.

3° *La double anesthésie.*

Il faut insister sur l'intérêt majeur de la double anesthésie de la paroi par infiltration, des mesos et des séreuses par contact.

d) A la fermeture du diaphragme, on pratique une réinsufflation lente et progressive du poumon collabé, réinsufflation le plus souvent incomplète par suite de l'état immature du parenchyme pulmonaire intéressé.

e) **Le réveil**

Etant donné l'amélioration de la physiologie respiratoire du sujet, le réveil est en général rapide ; cependant l'activité respiratoire peut rester déficiente du fait du siège diaphragmatique de l'affection et de l'action paralysante de certains anesthésiques locaux. D'où la nécessité de laisser pour cette période l'enfant soit sous tente à O^2, soit même sous ressuscitator avec ou sans intubation.

C. - LA VOIE D'ABORD

Trois voies ont été employées jusqu'à présent : la voie abdominale, la voie thoracique, la thoraco-phréno-laparotomie.

Les trois enfants dont nous rapportons les observations ont été opérés par la voie abdominale qui a semblé la meilleure à notre Maître, le Professeur Jacques Dor.

a) **La voie abdominale**

Un point doit être précisé avant toute chose, c'est la nécessité d'anesthésier à la syncaïne les différents plans afin d'éviter les influx nociceptifs liés à la traversée de la paroi et à l'écartement.

Dans le service de chirurgie infantile de la Faculté de Marseille, il n'a plus été rencontré de syndrome pâleur hyperthermie depuis que l'on prend cette précaution maintenant largement répandue.

Le type de la laparotomie est variable. Les voies médianes, transrectales, sous-costales ont été proposées.

Nous éviterons la médiane, responsable d'éviscérations post-opératoires.

Quels sont les avantages de la voie abdominale ?

1° L'abord est aisé et la vue large sur le diaphragme. Complétée au besoin par la résection de l'appendice xiphoïde ou la section du ligament triangulaire gauche, la voie donne un jour très suffisant sur le diaphragme.

2° La hernie est embryonnaire. Il n'y a donc pas de sac à « peler », ce qui ne pourrait se faire que par la voie thoracique.

3° Il n'y a jamais d'adhérence thoracique dont la libération ne pourrait certes se faire que par des manœuvres thoraciques.

4° Il est plus aisé, pour la réduction, de pratiquer des tractions douces vers le bas que de refouler toute la masse intestinale par le haut à travers un petit orifice diaphragmatique.

5° La voie abdominale permet une « reposition » du tractus digestif sous le contrôle de la vue, fait sur lequel nous reviendrons plus tard, ce qui est absolument impossible par la voie thoracique.

6° Cette voie permet de vérifier l'état du tractus digestif et de dépister une malformation intestinale toujours possible.

7° Enfin, les manœuvres d'ouverture et de fermeture sont plus simples et plus rapides et, chez des sujets en mauvais état, elle paraît moins choquante.

Telles sont les raisons qui militent en faveur de la voie abdominale dont nous sommes partisans.

En France, Petit, Fèvre — aux Etats-Unis Baumgartner et Scott, Harrington qui possède une grande expérience, Gross, Riker utilisent pour les mêmes raisons la voie abdominale.

Cependant, Chaptal et Campau, Gross, la conseillent surtout dans la période néo-natale et réservent la voie thoracique chez des sujets plus âgés ou au cours de récidives.

b) La voie thoracique

Peu nombreux sont les auteurs qui préfèrent la voie thoracique. Toutefois, Pouyane, Dabadie en France, Kay

aux Etats-Unis l'ont utilisée avec aisance. Le plaidoyer le meilleur en faveur de l'abord thoracique est donné par Koop et Johnson dont les raisons sont très judicieuses, sinon inattaquables.

Ils trouvent d'abord des inconvénients à l'abord abdominal :

— difficulté de réintégrer rapidement comme l'exigent les troubles respiratoires les anses pleines de gaz,

— difficulté de l'approche de l'anneau surplombé par l'auvent costal,

— difficulté de refermer l'abdomen.

Ils trouvent ensuite des avantages à l'approche thoracique :

— La thoracotomie fait cesser instantanément l'hyperpression thoracique et entraîne un retour immédiat du médiastin à sa position usuelle. D'où une meilleure oxygénation et des facilités pour l'anesthésie.

— L'auteur n'a jamais rencontré de difficultés pour réintégrer les anses ; il signale toutefois un cas où il a dû élargir la brêche diaphragmatique.

— Il ferme plus aisément le diaphragme, « sous le contrôle de la vue ».

— La fermeture thoracique est sûre. Elle évite les possibilités d'éviscération qui peuvent toujours grever une voie d'abord abdominale.

— Il n'y a aucun danger d'occlusion par agglutination d'anses au niveau de la cicatrice.

— A toutes ces raisons, Kay en ajoute une autre : c'est la possibilité d'effectuer un massage en cas d'arrêt cardiaque au cours de l'intervention.

c) **La voie combinée**

Cinq fois, la thoraco-phréno-laparotomie a été employée. La mutilation nous paraît excessive, l'avantage retiré bien mince.

d) Après cet exposé de chacune des raisons qui militent en faveur de l'une des deux voies, que faut-il conclure ?

Quant à nous, nous l'avons dit, nous préférons l'approche abdominale.

Parmi les raisons de Koop et Johnson, une seule nous paraît devoir être considérée, c'est l'immédiate décompression réalisée par la thoracotomie. Mais elle est insuffisante si l'on songe que l'intervention s'effectue sous intubation qui permet toujours une oxygénation suffisante.

D. - LA RÉDUCTION DES VISCÈRES

Elle comporte le temps de réduction proprement dit et la reposition des viscères.

a) La réduction

Pratiquée au cours d'une voie abdominale, elle se fera par traction sur l'une des deux branches. Peu importe laquelle. Par contre, il faut insister sur l'infinie douceur avec laquelle doit se pratiquer cette réintégration. On comprend facilement quelles lésions pourraient créer des manœuvres brutales sur un intestin de nouveau-né. Pouyane déclare que la réduction doit durer au moins une demi-heure. Patience et légèreté devront guider la main du chirurgien au cours de la réintégration des viscères.

Une aide remarquable est apportée au cours de ce temps opératoire par l'introduction d'une sonde à travers le « defect » afin d'égaliser les pressions thoraciques et abdominales. Le vide thoracique ne s'exerce plus sur les anses déjà réduites ou à réduire.

b) La reposition de l'anse

En toute logique, on devrait s'efforcer de reposer intestin grêle et gros intestin dans l'ordre que l'anatomie nous enseigne chez le sujet normal, c'est-à-dire en particulier recréer le cadre colique. On essaiera toujours de créer cette disposition naturelle. Cependant, nous avons vu chez l'un de nos sujets cette tentative être vouée à l'échec par suite de la coloration violacée immédiatement prise par les anses. Ceci nous a paru être dû aux lésions de mésentérite rétractile et aux nombreuses adénopathies rencontrées.

Si bien qu'en fin de compte mieux vaut certainement laisser les anses intestinales se disposer au gré de leur caprice, plutôt que de vouloir créer une disposition satisfaisante pour l'esprit, mais non pour des mesos fixés depuis longtemps en position ectopique. Car enfin les accolements normaux étaient bien loin d'être faits et ce serait certainement forcer les choses que de vouloir les créer en quelques minutes.

Il nous a malheureusement fallu réintervenir pour occlusion précisément chez le sujet sus-cité. Nous nous sommes trouvés devant le même problème et là encore nous avons dû redisposer les anses comme nous l'avons pu.

E. - LA FERMETURE DE L'ORIFICE

1° Les cas simples

Il faut considérer comme cas simples les orifices de petit diamètre et dont les berges sont parfaitement libres, surtout le pourtour du « defect ». Dans ces cas-là, la fermeture ne présente aucune difficulté. Il suffit, pour obtenir une parfaite occlusion et éviter toute récidive, d'user de points séparés et de fils non résorbables.

2° Les cas compliqués : utilisation des artifices

Il n'en va pas de même lorsque les dimensions de l'orifice sont vastes, atteignant par exemple plus du tiers du diaphragme, ou lorsque l'une des berges, la postérieure dans tous les cas, est absente.

Dans ces cas-là, les différents auteurs proposent des artifices que nous allons exposer :

a) *La section du nerf phrénique.*

Elle est systématiquement pratiquée par Harrington du moins pour les hernies volumineuses. La paralysie diaphragmatique qu'elle entraîne permet de rapprocher les lèvres et évite les tractions sur les fils.

Elle est incompatible avec la voie abdominale, à moins d'une section première au cou, ce qui doit singulièrement compliquer les choses chez un nouveau-né. La plupart des auteurs américains (Gross, Riker) n'estime d'ailleurs pas la phrénicectomie nécessaire.

b) *Les artifices d'amarrage de la brêche à la paroi.*

Lorsqu'il n'existe pas de lèvre diaphragmatique en arrière, on est bien obligé, pour fermer l'orifice, d'insérer le diaphragme à la paroi.

Toutefois on prendra soin, avant d'utiliser un des artifices que nous exposerons, d'essayer de retrouver la lèvre postérieure du diaphragme qui peut être noyée en arrière des séreuses. On incisera la séreuse à la jonction plèvre-péritoine et on disséquera le tissu cellulaire au niveau de la loge surrénalienne. On trouvera là, parfois, suffisamment de tissu diaphragmatique pour éviter de passer des points à l'aveugle.

Mais lorsqu'il n'existe vraiment rien :

— Van Dongen a amarré le diaphragme à la 8e côte,

— Bettman et Bird ont fracturé la 8e côte pour réaliser leur suture,

— Belsey et Apley ont désinséré le diaphragme sur une bonne étendue et l'ont réinséré plus haut pour éviter la traction et fermer la brèche,
— Certains, enfin, n'ont pas hésité à pratiquer une thoracoplastie inférieure portant sur plusieurs côtes...

c) *Les plasties.*

Si toute fermeture est impossible, il faut obturer l'orifice avec une plastie. Quel matériel utiliser ?

— Neville et Cloves se sont servis du lobe gauche du foie, fixé par quelques points sous la brèche diaphragmatique,
— Baumgartner et Scott ont utilisé avec succès le fascia périrénal,
— Bonniot et Flandrin, enfin, ont utilisé une plaque de nylon. Mais il s'agissait d'un sujet de 52 ans.

F. - LA FERMETURE DE L'ABDOMEN

Elle pose un problème lorsqu'il est manifeste que les viscères abdominaux ont perdu droit de domicile dans la cavité abdominale.

Ladd et Gross ont proposé, lorsque toute fermeture est évidemment impossible, de ne suturer que la peau, créant ainsi artificiellement une éventration, et d'intervenir secondairement, le 9e jour, pour en réaliser la cure.

Nous n'avons heureusement pas eu à utiliser cet artifice, qui est assez inquiétant, eu égard aux possibilités d'éviscération ou d'occlusion. Et cependant, nombreux sont les auteurs qui ont été obligés de l'utiliser et qui en ont été satisfaits. Il méritait d'être connu.

G. - LES SUITES ET LES SOINS POST-OPÉRATOIRES

1° Les suites immédiates

Du point de vue thoracique.

Un fait est bien certain. Les suites sont toujours bonnes du point de vue thoracique car le poumon revient toujours parfaitement à la paroi.

En prenant la précaution de refermer l'orifice diaphragmatique sur une sonde retirée au dernier moment, cependant que l'anesthésiste gonfle le poumon, on n'a pratiquement jamais d'air ou de liquide dans la plèvre.

Le cas échéant, 2 ou 3 ponctions suffiront à ramener à la paroi un poumon qui n'y était pas encore venu.

Fig. 16. — Observation B. Radiographie au lit.
Remarquer les clartés et les nouvelles dimensions de l'abdomen.

Tollins signale une atélectasie massive à la 24e heure guérie par l'aspiration.

Les autres précautions à prendre sont l'oxygénation post-opératoire, la radio thoracique sur la table pour contrôler la statique médiastinale (Harrington) et l'aspiration gastrique au moins dans les premières heures.

Moyennant ces quelques précautions, les suites thoraciques sont étonnamment simples.

Du point de vue digestif.

Il est nécessaire d'aspirer l'estomac pour faciliter la respiration, pendant quelque temps, ce qui est sans inconvénient étant donné la poursuite de l'hydratation parentérale.

L'alimentation sera reprise le plus tôt possible, mais on peut conseiller de nourrir le petit malade à la sonde les premiers temps pour éviter l'introduction d'air dans le tube digestif.

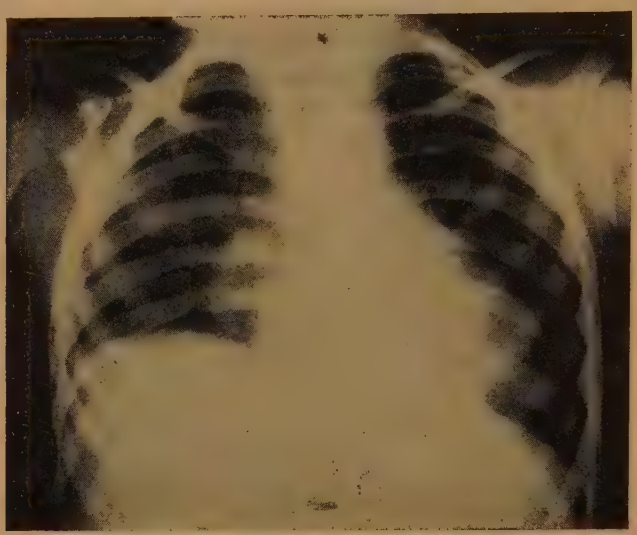

Fig. 17. — L'image thoracique à la sortie de l'hôpital.

2° Les suites éloignées

La récidive.

Elle n'existe pratiquement pas. Citons Harrington, dont l'expérience est grande et qui, sur 25 cas, n'en a vu se reproduire aucune. Citons par contre Swan qui a vu 2 récidives chez le même malade et qui l'a enfin guéri en usant de fil non résorbable.

Il faut signaler enfin les 3 cas rapportés par Fèvre de hernie de l'hiatus œsophagien survenant dans les suites opératoires de hernie diaphragmatique chez des moins de 1 an. Il attribue la béance de l'orifice œsophagien à la traction des fils de fermeture de la brèche diaphragmatique.

Les occlusions post-opératoires.

Comment, après une intervention qui bouleverse à ce point le tractus digestif, ne pas être hanté par l'idée de l'occlusion intestinale ! Et de fait, dans la courte série de nos 3 cas opérés, nous relevons un cas de subocclusion post-opératoire précoce et un cas de volvulus complet de l'anse ayant, de ce fait, nécessité une réintervention.

De sorte que nous sommes étonnés de n'avoir relevé dans la littérature que six cas d'occlusions dans les suites de cure de hernie de l'anse intestinale primitive. Il est très vraisemblable que tous les cas n'ont pas été publiés.

Si nous analysons les cas rapportés, nous retrouvons :

— un cas de Baumgartner et Scott, à la deuxième semaine après l'intervention chez un enfant de 7 jours ; la cause de l'occlusion n'est pas mentionnée, elle a entraîné le décès. Une première réintervention avait eu lieu au 8e jour pour éviscération !

— un cas de Carl Axel Ekman par adhérence,

— un cas de Cauchois et Goujerot, où il s'agissait d'un état occlusif immédiat ayant cédé sans réintervention,

— un cas de Koop et Johnson par coudure colique,

— un cas de volvulus intestinal rapporté par Santy Michaud et Laroyenne,

— un cas d'étranglement de l'antre par pédicule splénique libre rapporté par Van Dongen et que nous plaçons pour la commodité dans ce chapitre.

Si l'on essaie maintenant de dégager les types et les causes d'occlusion intestinale, nous voyons qu'en réalité ils sont de 2 ordres.

Il existe d'abord *les accidents précoces,* qui sont pratiquement des reprises difficiles du transit. C'est le cas en particulier de l'observation A.

Quel mécanisme faut-il invoquer ? La paralysie post-opératoire, comme pour toute intervention, mais plus peut-être ici où l'intestin a subi des manipulations multiples au cours de la réduction et de la reposition. On sait de plus que cet intestin se trouve anormalement « tassé » dans une cavité abdominale trop petite pour le recevoir, ce qui, évidemment, est loin d'être une bonne condition pour le transit. Cette cavité est parfois si petite que certains n'ont pu refermer que la peau (ce qui ne doit certes pas favoriser non plus un bon péristaltisme).

Mais il faut tenir compte également des accidents d'occlusion sus et sous-vatérienne dont est probablement responsable la coudure au niveau du pylore ou de l'angle duodéno-jejunal.

Il existe d'autre part *des accidents tardifs* qui sont des accidents purement mécaniques.

Ce sont d'abord les phénomènes d'occlusion par brides ou adhérences à la cicatrice en particulier. Ils n'ont rien d'original.

Par contre, le problème du volvulus total de l'anse réduite est un fait déjà rapporté plusieurs fois et qui réclame qu'on s'y arrête quelques instants.

Nous avons longuement parlé plus haut du problème posé par la reposition du grêle et du côlon libre. Nous avons dit pourquoi l'élément vasculaire nous avait obligé à abandonner dans l'abdomen une anse intestinale primitive sans aucune tentative de fixation habituelle (avec en particulier la disposition en cadre du gros intestin).

Il est donc bien évident que cette anse avec son mésentère commun, raccourci de plus par une mésentérite rétractile intense, avec de gros ganglions, a une tendance, hélas toute naturelle, à se volvuler. Mais cependant, au cours de la reposition, c'est le fait vasculaire qui prime. De sorte qu'il paraît difficile de donner un procédé valable pour éviter ce volvulus.

Certains ont proposé la fixation « des angles du grêle ». Pour nous, toute fixation paraît immédiatement dangereuse, et dans tous les cas, nous n'avons pas voulu forcer l'intestin à prendre telle ou telle position.

Il reste à prévenir soigneusement la famille d'une telle éventualité. C'est cette précaution qui nous a permis une réintervention précoce, suivie de guérison.

VI. - POURQUOI ET QUAND OPÉRER ?

Le but même de ce travail est un plaidoyer en faveur de l'intervention, et même de l'intervention précoce, dès le diagnostic porté. C'est dire que, pour nous comme pour la plupart des auteurs, l'indication opératoire est formelle. Il nous appartient cependant de le justifier.

A. - POURQUOI FAUT-IL OPÉRER ?

Il semble qu'un très bref rappel physio-pathologique soit en mesure de l'expliquer, ce que les faits et les chiffres viendront parfaitement confirmer.

1° Quel est le mécanisme des troubles ?

a) Les éléments herniés à l'intérieur du thorax, et tout spécialement le tube digestif, constituent une masse viscérale considérable. Cette masse est d'ailleurs sujette à des variations très importantes de volume selon que les anses sont vides ou pleines de liquides et de gaz.

Ces éléments ont interdit, en partie ou en totalité, le déplissement des alvéoles pulmonaires dès la naissance. Ils maintiennent le collapsus pulmonaire.

Ces éléments en créant une hyperpression dans l'un des hémithorax entraînent un déplacement du médiastin.

b) La conséquence de ces faits est évidente.

Le retentissement est :

— respiratoire : l'hématose ne s'effectue pas d'une manière correcte. L'oxygénation est insuffisante, elle risque de l'être définitivement après un simple biberon.

— circulatoire : le déplacement médiastinal, la dextrocardie, constamment rencontrés, ont vraisemblablement une part active dans le mécanisme de la dyspnée, de la cyanose, et surtout de la mort brutale.

— digestif : pour peu marqués que soient les troubles digestifs, en comparaison des troubles pulmonaires, la proportion des vomissements rencontrés est notable. Le transit ne peut pas se dérouler dans

des conditions normales lorsque tout le tractus digestif est dans le thorax.

— général : il est la conséquence des troubles analysés plus haut. La lésion passée inaperçue, les enfants demeurent des chétifs, des malingres, des « colis fragiles ». On le comprend aisément.

2° Quel est le devenir des enfants non opérés ?

Les statistiques sont sévères. Il est malheureusement impossible de donner des chiffres homogènes. Nous n'avons pas pu analyser tous les décès de la période néo-natale et consulter tous les registres d'autopsie. Une part importante de nouveau-nés morts dans les premières heures ou les premiers jours nous échappe certainement.

Toutefois, nous avons pu relever les chiffres suivants :

— Helblom, sur 210 cas sans intervention chirurgicale, relève 158 décès au cours du premier mois, c'est-à-dire 75 % des cas,

— Goujerot, dans sa thèse, donne 83 % de décès au cours de l'abstention opératoire chez les sujets de 0 à 18 mois, et 44 % de 18 mois à 15 ans,

— Funck-Brentano, cité par Verbeek dans la *Revue Médicale de Louvain*, donne 51 décès en moins de 24 heures sur 57 cas,

— Ebbs et Mac Garry précisent que 75 % des enfants non opérés meurent avant un an,

— Pouyanne et Dabadie rapportent une statistique de Ladd et Gross avec 5 morts sur 9 dans l'abstention.

Ces chiffres se passent déjà de commentaires ; ils prendront toute leur valeur lorsque nous donnerons les statistiques opératoires.

B. - QUAND FAUT-IL OPÉRER ?

Le plus tôt possible, dès le diagnostic porté.

Les chiffres sont encore là pour le prouver.

— Greenwald et Steïner, cités par Swann, rapportent sur 30 nouveau-nés :
13 décès au cours de la première heure,
9 décès dans les 24 heures,
2 décès dans les 36 heures.

Une statistique plus récente des mêmes

auteurs donne : 43 décès dans les 36 premières heures et 18 dans la première année sur 82 cas.
— Funck-Brentano : 51 décès en moins de 24 heures sur 54 cas.
— Baumgartner et Scott : 5 enfants décédés, 1 immédiatement, 2 dans les deux heures, 2 dans les trois jours.

Du point de vue opératoire, l'intervention dans les premières heures permet d'opérer sur des anses vides d'air dont la réduction est plus facile, d'obtenir une réexpansion pulmonaire instantanée. Au contraire, attendre c'est risquer un décès par cyanose brutale, c'est intervenir sur des anses pleines, c'est risquer de trouver des lésions de mésentérite rétractile, telles que notre Maître, le Professeur Jacques Dor, les a rencontrées et rapportées.

D'autre part, les troubles cardio-pulmonaires, lorsqu'on retarde l'intervention, ne peuvent que s'aggraver ; la hernie n'a aucune tendance naturelle à la réintégration, au contraire ; Fèvre, fervent partisan de l'intervention précoce, a noté l'aggravation du contenu du fait de l'aspiration thoracique.

Chaptal et Campo attachent une grande importance au risque que l'on prendrait en s'abstenant, de voir augmenter la perte de substance diaphragmatique.

Enfin, la perte du droit de domicile ne fait que s'affirmer.

C'est pourquoi :

Gross a opéré à la 22e heure,
Wyatt a opéré à la 6e heure,
Tollins a opéré à la 22e heure,
Ricker a opéré 5 cas de moins de 24 heures dont 2 cas à la 10e et à la 11e heure.

Sur les 66 cas opérés pour lesquels la date de l'intervention est bien relevée, nous avons noté :

15 interventions avant la 24e heure,
24 — au cours du premier mois,
18 — au cours de la première année,
9 — après la première année et qui se répartissent de la manière suivante :

2 fois 13 mois,
1 — 2 ans,
1 — 2 et 6 mois,
1 — 3 ans,
1 — 4 —
1 — 8 —
1 — 13 —
1 — 52 —

Il y a cependant des cas où la hernie diaphragmatique est une découverte radiologique, comme dans le cas de Tapie et Laborde, chez une fillette de 13 ans, et où elle ne se manifeste absolument pas sur le plan clinique.

Faut-il attendre d'avoir la main forcée au risque d'effectuer une opération plus grave et en tout cas de plus en plus difficile quant à la réduction de cette masse intestinale privée du droit de domicile ?

Faut-il, au contraire, intervenir dès le diagnostic découvert, acceptant ainsi les aléas d'une intervention majeure pour des enfants qui mènent une vie normale ?

Il paraît sage d'opter pour la solution chirurgicale en raison de l'importance des désordres, des complications possibles et des difficultés de l'intervention tardive.

Mais on conçoit que, pour ceux tout au moins dont la hernie ne se manifeste par aucun symptôme, l'indication opératoire soit infiniment plus souple et permette à chacun le choix du moment.

VII. - QUELS SONT LES RÉSULTATS ?

Au terme de cette étude, il convient d'étudier les résultats.

La chose n'est pas aisée et il conviendra certainement d'être très prudent dans l'interprétation de nos statistiques.

En effet, certaines observations françaises ou étrangères ont pu nous échapper.

D'autre part, et ceci est vrai pour les observations américaines, certains cas ont pu être cités dans des articles différents.

Enfin, tout n'a pas été publié et beaucoup d'échecs certainement n'ont pas été mis au grand jour.

Ce qui, répétons-le, doit rendre excessivement prudent dans l'interprétation de la qualité des résultats.

Nous n'avons pas repris dans le détail les observations antérieures à 1945. Elles sont étudiées en détail dans l'excellente thèse de Jean Goujerot, inspirée par le Professeur Quenu.

Sur les 98 observations de hernies diaphragmatiques de l'enfant qu'il rapporte : 54 correspondent à des hernies embryonnaires de l'anse intestinale primitive.

Sur ces 54 observations :

— 24 représentaient l'anse intestinale primitive seule,

— 30 : l'anse intestinale primitive associée à d'autres viscères.

54 ont été opérées : 34 par voie abdominale,
12 par voie thoracique,
8 par voie thoraco-abdominale.

On relève 35 guérisons et 19 morts.

Avant d'étudier l'ensemble des observations que nous avons réunies et de donner des chiffres, voyons les rapports des différents auteurs :

— Swan publie de 1930 à 1948 : 38 cas opérés chez des sujets de moins d'un an : 32 succès, 6 morts.

— Gross, en 1953, sur une série de 53 cas, a eu 7 décès et 46 guérisons.

— Koop et Johnson, en 1952 : 12 cas - 3 décès et 9 guérisons.

— Harrington : 7 décès sur 25.
— Baumgartner et Scott : 7 opérés, 3 guérisons.
— Petit : 4 cas, 3 guérisons.
— William Ricker : 22 cas, 18 guérisons.
— Swan : 82 interventions réunies dans la littérature américaine, 27 décès.

Nous avons, pour notre part, réuni 110 observations de hernie embryonnaire de l'anse intestinale primitive par un orifice postéro-latéral du diaphragme.

A. — Sur ces 110 observations : 21 ne comportent pas de sanction opératoire :

— il s'agit une fois d'une fillette de 13 ans qui n'accuse aucun trouble.
— il s'agit une fois d'une fillette de 12 ans qui présente une hypotrophie très marquée et quelques douleurs thoraciques.
— il s'agit 19 fois de nouveau-nés ou de nourrissons décédés au cours d'une crise asphyxique aiguë :
11 fois au cours des 24 premières heures de la vie,
5 — — du premier mois,
2 — — de la première année,
1 — — de la deuxième année.

B. — 89 de ces hernies ont été opérées.

Ce qui, en y ajoutant nos 3 cas, porte à 92 le nombre des hernies opérées.

— La voie abdominale a été employée 58 fois,
— La voie thoracique a été employée 29 fois,
— La voie combinée a été employée 5 fois.

Le résultat global comprend pour ces 92 interventions : 75 guérisons et 17 décès, soit une proportion de 80 % de guérisons et 20 % de décès.

De tels résultats (1) constituent certainement un vif encouragement à l'intervention précoce, même en tenant compte des 4 occlusions post-opératoires et des 3 récidives.

De plus, si l'on compare le pourcentage de guérisons antérieur à 1945 et le pourcentage obtenu de 1945 à 1956, on note une amélioration très nette.

Mais encore une fois, c'est un diagnostic porté précocement qui sera susceptible d'augmenter notablement les cas de guérison.

---

(1) Cette statistique ne tenait pas compte des 17 cas rapportés par MM. Fèvre et D. Pellegrin à l'Académie de Chirurgie, le 27 juin 1956, non plus que ceux rapportés par Laurence dans la « Revue du Praticien ».

CONCLUSIONS

Si la plupart des hernies diaphragmatiques sont actuellement bien connues, *la hernie de l'anse intestinale primitive* par un orifice postéro-latéral du diaphragme mérite certainement une étude plus précise.

Dans le but, d'une part, de la séparer des autres hernies diaphragmatiques, d'autre part, de lui donner la place qui lui revient au sein des malformations congénitales à opérer vite, il nous a paru utile de réunir les travaux et l'expérience des chirurgiens français et étrangers qui se sont penchés sur cette étonnante variété de hernies.

C'est pourquoi nous avons groupé dans ce travail les 3 observations de notre Maître, le Professeur Jacques Dor, celles de la Clinique de Chirurgie infantile du Professeur Michel Salmon et les 162 observations recueillies dans la littérature française et étrangère.

Sur ce matériel d'étude, nous avons essayé de préciser un certain nombre de points qui nous ont paru être mal connus, depuis les lésions rencontrées jusqu'à la manière de les reconnaître et de les traiter.

Ces différents points se retrouvent dans chacune des observations recueillies et donnent à cette variété de hernie une unité qu'il importait de préciser et qui constitue la justification de ce travail.

Voici quelles sont nos conclusions.

Sur le plan anatomopathologique, les lésions rencontrées frappent par leur importance.

Dans tous les cas, c'est l'intestin grêle en entier et le gros intestin jusqu'à l'angle colique gauche qui sont passés à l'intérieur du thorax. Or, l'intestin grêle et la moitié du gros intestin représentent l'anse intestinale primitive.

Cette anse intestinale primitive se retrouve seule à l'intérieur du thorax ou bien elle est accompagnée d'autres viscères abdominaux, tels, par ordre de fréquence : l'estomac, la rate, la queue du pancréas, le foie, voire même le rein. Mais, fait essentiel, ceux-ci ne se retrouvent

jamais dans le contenu d'une hernie embryonnaire sans l'anse intestinale primitive.

Ces viscères ne présentent généralement pas d'altération. Par contre, leur disposition et celle de leur meso, atteint parfois de mésentérite rétractile, n'est expliquée que par une malrotation de l'anse avec laquelle il faudra compter au cours de la reposition des viscères.

Cette hernie se produit à travers un orifice postéro-latéral du diaphragme. Cet orifice représente soit la non-fermeture du hiatus de Bochdalek, soit une agénésie frappant une portion plus importante de la région postéro-latérale du diaphragme ou d'une coupole dans sa presque totalité.

Ces hernies ne comportent aucun sac, les séreuses pleurales et péritonéales sont en continuation l'une avec l'autre sur les bords de la brèche diaphragmatique. Il n'y a jamais d'adhérence entre les éléments herniés et les parois de la cavité thoracique.

Après avoir rappelé *le développement du diaphragme et celui de l'anse intestinale primitive*, nous avons montré que la lésion est produite par un vice de développement survenu au niveau du diaphragme au cours de la période embryonnaire entre la 8e et la 10e semaine, trouble dont sont responsables soit un retard à la fermeture des fentes pleuro-péritonéales, soit une réintégration précoce de l'anse depuis le cœlome externe jusque dans la cavité abdominale mal cloisonnée en haut.

Nous nous sommes penchés sur le problème nosologique soulevé par la hernie. A tous les noms envisagés, nous avons préféré celui de « hernie de l'anse intestinale primitive », justifié par le contenu minimum constant (jejuno-iléon, côlon droit, côlon transverse). Il suppose bien qu'il s'agit de la période embryonnaire et qu'il n'y a pas de sac.

Le tableau clinique rencontré dans la période néo-natale est suffisamment évocateur pour permettre le diagnostic. La cyanose, la dyspnée, la dextrocardie, les troubles digestifs devraient dans tous les cas entraîner l'examen radiographique qui, en montrant les images aéro-digestives dans l'hémithorax, affirmera la nature des lésions.

Passé la période néo-natale, le diagnostic est plus délicat à faire et nous avons vu toutes les étiquettes accolées à une variété de troubles vagues et mal précisés. Là encore, la radiologie tranche, à condition que l'on veuille bien songer à la pratiquer.

Nous avons étudié ensuite le *problème thérapeutique*.

L'indication opératoire nous a semblé devoir être posée de façon formelle et ce dès le diagnostic établi. Nous en rappelons comme preuve les très grandes chances de voir survenir la crise asphyxique brutale qui emporte le malade au cours de l'abstention.

— Après avoir étudié l'importance des soins pré-opératoires, nous avons essayé d'exposer les raisons qui nous ont fait adopter : l'anesthésie avec intubation, la voie abdominale, la manière de « reposer » l'anse, la manière de refermer simplement ou au moyen d'artifices la brèche diaphragmatique et l'incision abdominale.

Nous avons enfin montré l'excellence des suites thoraciques, tous les petits ennuis de réexpansion ayant eu une fin heureuse, l'excellence des suites digestives grevées toutefois d'un certain nombre d'occlusions post-opératoires dont nous avons envisagé les raisons.

Nous nous sommes enfin penchés sur le devenir des porteurs de hernies de l'anse intestinale primitive.

Sans intervention chirurgicale, les chiffres montrent que l'issue est fatale dans la quasi totalité des cas.

Avec l'intervention, on atteint un pourcentage de l'ordre de 80 % de guérisons.

La connaissance des caractères de la hernie de l'anse intestinale primitive n'est donc pas inutile. Or, il semble que ses aspects soient souvent méconnus.

On « voit immédiatement » la malformation anale, on « soupçonne vite » la fistule œsotrachéale, il faut aussi penser à la hernie de l'anse intestinale primitive et connaître les succès du traitement chirurgical pratiqué dès le diagnostic porté.

OBSERVATIONS

Observation n° 1

VAN DER LINDEN et HOOFT.

Dès sa naissance, syndrome dyspnéique grave. Suffocation.
Au 15e jour, diarrhée verte, vomissements.
Radiographie sans préparation : images intestinales dans le thorax, du côté gauche.
Intervention au 19e jour : anesthésie générale, intubation.
Voie abdominale.
Contenu : anse ombilicale seule et complète.
Orifice de Bochdalek postéro-latéral.
Fermeture au nylon, à points séparés.
Pas de sac.
Pneumothorax gauche, avec résorption rapide.
Revu au 6e mois. Etat général parfait.
Guérison.

Observation n° 2

KAMIL et KUBAT.

Enfant de 17 jours.
Crise cyanose.
Décès trois jours après, avant intervention.
Orifice postérieur gauche.
Anse ombilicale en entier.

Observation n° 3

HATERLEY.

Garçon.
Dès la naissance : cyanose, dyspnée, pas de murmure vésiculaire, pas de mouvements respiratoires du côté droit.
Radiographie : Hémithorax droit plein d'intestin grêle et de gros intestin.
Poumon collabé.
Médiastin à gauche.
Intervention à la 9e heure après la naissance.
Incision abdominale, type Kocher.
Contenu : le grêle en entier, la moitié du gros, la moitié du lobe droit du foie.
Defect ovale supérieur.
Suture.
Réexpension pulmonaire immédiate.
Décès au 92e jour. Tétralogie de Fallot.

Les observations antérieures à 1945, détaillées dans la thèse de Jean Goujerat, ne sont pas reprises ici. Les observations qui suivent sont celles de 1945 à 1946.

Observation n° 4

EVANS et SIMPSON.

Fille.
Au 13e jour, crise de cyanose.
Intervention : thoracotomie gauche.
Contenu : anse ombilicale, rate.
Pas de sac.
Orifice de Bochdalek.
Décès à la 48e heure.

Observation n° 5

EVANS et SIMPSON.

Fille de 4 mois.
Dyspnée, vomissements.
Décès par broncho-pneumonie.
Autopsie : Pas de sac. Anse ombilicale avec duodéno-pancréas. Absence congénitale de la moitié postérieure du diaphragme.

Observation n° 6

EVANS et SIMPSON.

Garçon, 3 ans.
Dyspnée, vomissements, douleurs.
Anse ombilicale..
Pas de sac.
Pas de précisions sur l'intervention ou les suites.

Observation n° 7

ELLIOT et SKELTON.

Garçon, décédé 30' après la naissance.
Contenu : estomac, anse ombilicale, rate et lobe gauche.

Observation n° 8

ELLIOT et SKELTON.

Décès 30' après la naissance.
Cyanose, dyspnée.
Defect postérieur droit, anse ombilicale, rate, pancréas, une partie de tissu hépatique retenu par un isthme.
Poumon collabé.

Observation n° 9

VERBEECK.

Garçon.
Dès la naissance, cyanose, mouvements convulsifs, dyspnée au cours des repas, dextrocardie.
Radiographie : Dextrocardie, densification du poumon gauche, grosses bulles de gaz du côté gauche.
Décès en crise de cyanose.
Autopsie : Aplasie postérieure gauche.
Contenu : anse ombilicale et estomac.

Observation n° 10

EBBS et McGARRY.

3 mois.
Perte de poids, régurgitation, malnutrition, puis dyspnée, cyanose, dextrocardie, abdomen plat.
Radiographie : Déplacement médiastinal, léger emphysème droit, images thoraciques arrondies à gauche.
Intervention : Anesthésie générale, intubation.
Voie non précisée.
Contenu : anse ombilicale, rate, lobe gauche.
Fermeture par fixation de la paroi postérieure de la brèche à la 12e côte.
Retour du poumon à la paroi.
Guérison.

Observation n° 11

THOREK.

Fille de 7 semaines.
Cyanose et dyspnée après les biberons.
Matité gauche, dextrocardie, abdomen plat.
Radiographie : estomac, intestin grêle, gros intestin.
Abord abdominal.
Contenu : estomac, intestin grêle, moitié du gros intestin.
Guérison.

Observation n° 12

NEVILLES et CLOWES.

Fille.
Dès la naissance, cyanose ; pas de murmure vésiculaire.
Intervention à la 48e heure : Intubation. Thoraco-phreno-laparotomie par le 8e espace.
Contenu : Tout le contenu de la cavité abdominale, sauf le rein et le côlon gauche.
Absence complète de l'hémidiaphragme gauche.
Réparation par utilisation du lobe gauche du foie.
Drainage aspiratif du thorax.
Guérison.

Observation n° 13

NEVILLES et CLOWES.

Enfant de 24 heures, prématuré.
Dyspnée, cyanose.
Radiographie : Image intestinale dans le thorax droit.
Anesthésie avec intubation.
Voie abdominale poursuivie en thoracique.
Contenu : l'intestin grêle en entier, le côlon droit.
Absence complète de l'hémidiaphragme.
Utilisation du fascia pré-rénal et du foie.
Décès en fin d'intervention.

Observation n° 14

LADD et GROSS.

Garçon de 13 jours.
Cyanose, dyspnée, vomissements ; pas de murmure vésiculaire ; déplacement du cœur.

Intervention : Voie abdominale.
Contenu : duodénum, intestin grêle, moitié du gros intestin, lobe droit du foie.
Pas de sac.
Guérison.

Observation n° 15

WYATT.

Garçon.
A la 6e heure, cyanose, dyspnée,, choc.
Intervention : Voie abdominale.
Contenu : Tout le tractus digestif.
Pas de sac.
Décès.

Observation n° 16

BELSEY et APLEY.

Fille de 4 ans.

Toux et fièvre depuis un an. Disparition du murmure vésiculaire.
Voie thoracique.
Contenu : l'intestin grêle, la moitié du gros intestin, le foie.
Absence de sac.
Large orifice postérieur.
Guérison.

Observation n° 17

BAUMGARTNER et SCOOT.

2 mois.

Dyspnée, cyanose, vomissements.
Voie abdominale.
Contenu : intestin grêle, moitié du gros intentin, lobe droit du foie.
Guérison.

Observation n° 18

HOWARD.

Garçon, 6 mois.

Dyspnée, cyanose, percussion tympanique côté droit.
Intervention : Voie abdominale.
Contenu : intestin grêle, côlon droit, une partie du lobe droit du foie.
Orifice foramen de Bochdalek, droit.
Guérison.

Observation n° 19

ARNHEIM.

Fille de 5 jours.

Cyanose, dyspnée ; pas de murmure vésiculaire ; déplacement du cœur.
Voie abdominale, côté droit.
Contenu : intestin grêle, moitié du gros intestin, lobe droit du foie.
Large orifice postérieur.
Présence d'un sac.
Guérison.

Observation n° 20

ARNHEIM.

Fille, 2 jours.
Vomissements, cyanose ; pas de murmure vésiculaire.
Voie abdominale, côté droit.
Contenu : intestin grêle, moitié du gros intestin, une partie du lobe droit du foie.
Absence de sac.
Large orifice postérieur.
Guérison.

Observation n° 21

MILLER, PARMELEE et SANFORD.

Garçon de 3 mois.
A la 7e semaine : vomissements, cyanose, thorax proéminent, abdomen plat, dextrocardie.
Radiographie : Images du grêle du côté gauche, estomac en position normale.
Intervention : Voie abdominale poursuivie en thoracique.
Poumon collabé.
Contenu : intestin grêle et côlon droit.
Pas de sac.
Orifice triangulaire postérieur.
Bonnes suites. Réexpansion parfaite.
Guérison.

Observation n° 22

SWAN.

Enfant de 8 mois.
Cyanose, dyspnée.
Signes radiologiques.
Intervention, côté droit.
Voie abdominale.
Contenu : grêle en entier, moitié du gros intestin et rein droit.
Présence d'un sac complet.
Brèche droite.
Fermeture à la soie.
Les anses sont laissées sous la peau et réintégrées au 6e jour.
Guérison.

Observation n° 23

VAN DONGEN.

Garçon.
Dès la naissance, dyspnée, cyanose.
A la radio : anses intestinales dans tout l'hémithorax gauche.
Intervention à la 12e heure : Laparotomie oblique sous-costale gauche.
Contenu : intestin grêle, rate, côlon ascendant et transverse.
Brèche postérieure gauche.
Arrêt cardiaque. Massage. On mèche seulement.
Deuxième intervention à 3 jours et demi : Thoracotomie 7e et 8e espace.
Suture de l'orifice.
Troisième intervention : Réintervention pour sténose pylorique, par pédicule splénique.
Guérison.

Observation n° 24

MERGER et LIGNIERE.

Fille.
Dyspnée, cyanose, tirage, matité gauche.
Décès à la 24e heure.
Autopsie : Tout le contenu abdominal est dans le thorax, sauf le foie et les organes rétro-péritonéaux.
Large orifice postérieur.
Pas de sac, côté gauche.

Observation n° 25

MERGER et LIGNIERE.

Garçon.
Dyspnée, cyanose, dextrocardie, matité gauche.
Radiographie : les anses sont dans le thorax.
Intervention : foie et côlon descendant seuls dans l'abdomen.
Décès.

Observation n° 26

LAMLER.

Cyanose au cours des biberons ; dyspnée, tachycardie, dextrocardie.
Radiographie : intestin dans le thorax.
Intervention : Voie abdominale, côté gauche.
Contenu : iléon, jejunum, côlon droit, estomac, queue et corps du pancréas, rate.
Brèche : foramen de Bochdalek.
Fermeture.
Guérison.

Observation n° 27

TOLLINS (Stephen).

Fille, 22 heures.
Clinique : cyanose, abdomen déprimé ; pas de murmure vésiculaire : dextrocardie.
Intervention : anesthésie générale, intubation.
Voie abdominale paramédiane gauche.
Contenu : intestin grêle, côlon droit, estomac et rate.
Brèche : foramen de Bochdalek.
Suture à la soie, au point séparé ; difficultés de fermeture de l'abdomen.
Suites opératoires : Pneumothorax total immédiat ; puis, à la 24e heure, atélectasie gauche massive.
Aspiration.
Guérison.

Observation n° 28

PICHON.

Garçon, 16 mois.
Diarrhée, toux, température.
Radio : anses intestinales dans l'hémithorax droit.
Anesthésie générale, intubation.
Voie abdominale.

Contenu : intestin grêle, le côlon presque en totalité, lobe droit du foie.
Orifice : portion droite du centre phrénique.
Sac : difficile à affirmer, étant donné les adhérences.
Bonnes suites.
Guérison.

Observation n° 29

POUYANNE et DABADIE.

Fille, 9 jours.
Clinique : dyspnée, cyanose, tachycardie, abdomen plat.
Radio : Nombreuses images claires, arrondies dans le thorax gauche, dextrocardie.
Intervention : anesthésie générale, intubation.
Voie thoracique, 9e côte.
Contenu : intestin grêle, côlon droit, rate.
Poumon invisible, se distendant faiblement à l'hyper-pression.
Brèche latérale externe.
Pas de sac.
Fermeture au nylon.
Suites : liquide et gaz dans le thorax ; ponction.
Réexpansion normale.
Guérison.

Observation n° 30

CAUCHOIS et GOUGEROT.

Garçon, 13 ans.
Dyspnée, point de côté pendant les repas, douleurs abdominales, vomissements, mauvais état général, toux, dextrocardie.
Radio : Images claires ; contours polyédriques.
Intervention.
Voie : laparotomie oblique gauche.
Contenu : grêle, gros intestin « jusqu'au descendant ».
Brèche transversale : 8 cm.
Pas de sac.
Suites pneumothorax total, disparu au 30e jour.
Guérison.

Observation n° 31

CAUCHOIS et GOUGEROT :

Garçon, 8 ans.
Clinique : toux pendant les repas, vomissements, mauvais état général.
Radio : Images intestinales jusque sous la clavicule.
Intervention : Voie abdominale gauche.
Contenu : grêle, cæcum, côlon droit, rate, queues du pancréas.
Brèche large.
Pas de sac.
Fermeture facile.
Suites : état occlusif cédant immédiatement ; épanchement transitoire.
Guérison.

Observation n° 32

BONNIOT et FLANDRIN.

Homme, 52 ans.

Clinique : apparition de dyspnée et pesanteur au niveau de l'hypocondre gauche après les repas ; un accès aigu, avec dyspnée et ventre de bois.
Intervention : anesthésie générale, intubation.
Thoraco-phréno-laparotomie, 8e côte, côté gauche.
Contenu : grêle, côlon, moitié de l'estomac.
Brèche énorme.
Pas de sac : péricarde ouvert.
Fermeture par plaques de nylon.
Suites bonnes. Anémie ultérieure.
Guérison.

Observation n° 33

FONTAN-VERGER.

Fille.
Dès la naissance, cyanose, dextrocardie, matité ; pas de murmure vésiculaire.
Radio : côté gauche grêle et côlon droit, cæcum et transverse.
Pas de troubles digestifs.
Décès à un mois, au cours d'une crise de cyanose.
Autopsie : Ouverture gauche large de 2 à 3 travers de doigts.

Observation n° 34

MARQUEEZY et CHIGOT.

Fille, 18 jours.
Clinique : dyspnée, cyanose.
Radio : côté gauche estomac, grêle, angle gauche, rate.
Poumon collabé.
Intervention : Voie abdominale.
Brèche antérieure.
Réexpansion difficile, puis totale.
Guérison.

Observation n° 35

HEMERY et MERGER.

Un cas de hernie de Bochdalek, avec décès dès les premières inspirations.

Observation n° 36

LAFFONT et ASSUS.

Vaste perte de substance gauche, avec tout le tractus.
Décès.

Observation n° 37

BOUDON.

Hernie diaphragmatique congénitale. Cyanose.
Décès 4 heures après.
Autopsie : grêle, rate, côlon côté gauche.

Observation n° 38

Hernie diaphragmatique embryonnaire.
Présence du grêle et du côlon à droite.

Observation n° 39

CHOSSON, DETURMENY et ZOGRAPHOS.

Observation n° 40

SANTY, MICHAUD et LAROYENNE.

Garçon, 20 jours.
Dyspnée, cyanose au cours des biberons.
Pas de signes digestifs. Etat général parfait.
Radio : Images aériennes dans tout le thorax gauche ; estomac position normale.
Intervention : voie thoracique, 8e espace.
Poumon collabé.
Contenu : grêle, côlon jusqu'à l'angle gauche, rate.
Brèche : antéro externe de la coupole gauche.
Sac absent.
Suites bonnes : Atélectasie qui régressera. Un volvulus opéré et guéri.

Observation n° 41

TAPIE et LAPORTE.

Fille, 13 ans.
Aucun trouble.
Dépistage radiologique.
Hernie transdiaphragmatique, côté gauche : gros intestin et une partie de l'iléon. Estomac en position normale.
Aucun trouble digestif ; aucun trouble thoracique.
Pas d'intervention.

Observation n° 42

VAN DER STRICHT.

Garçon, 2 ans.
Partie postérieure de l'hémidiaphragme droit.
Contenu : grêle, gros intestin, rein, surrénale.
Pas de sac.

Observation n° 43

VAN DER STRICHT.

Nourrisson, 17 jours.
Clinique : vomissements, cyanose aux biberons.
Intervention : voie abdominale gauche.
Brèche : 7 cm., dans la partie postérieure de la coupole gauche.
Contenu : intestin, côlon.
Pas de sac.
Guérison.

Observation n° 44

POUYANNE et DABADIE.

Garçon, 5 mois.
Clinique : cyanose, pâleur, perte de connaissance au cours des biberons ; pas de vomissements ; selles normales.
Radio : Images grêle et gros intestin dans tout l'hémithorax gauche. Dextrocardie.

Intervention : Anesthésie par intubation.
Voie 9e côte gauche.
Contenu : grêle, côlon droit, côlon transverse.
Pas de sac.
Suites : ponctions jusqu'à réexpansion complète.
Guérison.

Observation n° 45

CARUANA.

Nourrisson, 8 jours.
Décédé au cours d'une crise asphysique aiguë.
Autopsie : toutes les anses intestinales dans le thorax droit ; l'estomac est en place.

Observation n° 46

DANA et CARCAS.

Garçon, 7 mois.
Episode pulmonaire aigu, dyspnée, cyanose, vomissements, diarrhée.
Radio : Dextrocardie, opacité dans les 2/3 inférieurs de l'hémithorax gauche. Estomac en place.
Décès. Pas d'autopsie.

Observations nos 47 à 51

BAUMGARTNER et SCOTT.

Il s'agit de 5 enfants morts rapidement et non opérés.
Il s'agit de hernies par hiatus de Bochdalek.
Un décès immédiat.
Un : une heure après la naissance.
Un : deux heures après la naissance.
Un : trois jours après la naissance.
Un : deux jours après la naissance.

Observation n° 52

BAUMGARTNER et SCOTT.

Nourrisson, 8 mois.
Clinique : fièvre, vomissements, murmure vésiculaire diminué du côté gauche.
Voie thoracique agrandie en abdominale.
Contenu : grêle, gros intestin, estomac, rate.
Hiatus de Bochdalek gauche.
Décès.

Observation n° 53

BAUMGARTNER et SCOTT.

Nourrisson, 13 jours.
Clinique : dextrocardie, diminution du murmure vésiculaire.
Images radiologiques à gauche.
Contenu : grêle, gros intestin.
Brèche : hiatus de Bochdalek gauche.
Guérison.

Observation n° 54

BAUMGARTNER et SCOTT.

Nourrisson, 2 mois.
Clinique : dyspnée, vomissements.
Radio : Hernie droite.
Intervention : Voie abdominale. Foramen de Bochdalek droit.
Contenu : grêle, gros intestin, foie.
Guérison.

Observation n° 55

BAUMGARTNER et SCOTT.

Nourrisson, 7 jours.
Clinique : cyanose, dyspnée, murmure vésiculaire diminué.
Incision abdominale ; utilisation du fascia rénal.
Contenu : grêle, gros intestin, rate, estomac côté gauche.
Suites : Eviscération au 8e jour.
Occlusion à la 2e semaine.
Décès.

Observations n^{os} 56 à 61

EVERETT, KOOP et JOHNSON.

Il s'agit de 6 observations de foramen de Bochdalek, pour lesquelles le résultat opératoire n'est pas précisé.
N° 56 (4 jours) : Cyanose. Difficulté alimentaire.
N° 57 (11 mois) : Dyspnée, moelena.
N° 57 (7 mois) : Dyspnée. Hernie du côté droit.
N° 59 (20 jours) : Dyspnée, cyanose.
N° 60 (6 mois) : Vomissements. Présence d'un sac. *Situs inversus*. Arrêt cardiaque. Mort.
N° 61 (4 mois) : Vomissements. Côté droit.

Observations n^{os} 62 à 70

HARRINGTON.

Neuf cas de hernies par le hiatus pleuro-péritonéal gauche.
Contenu : 5 fois le côlon droit et le grêle ;
4 fois le côlon droit, le grêle, l'estomac et la rate.
Sept guérisons. Deux morts.

Observations n^{os} 71 à 82

Il s'agit de douze cas d'absence du quart postérieur du diaphragme.
Contenu : 2 fois grêle et côlon ;
10 fois grêle, côlon, estomac et rate.
Une récidive. Deux morts. Neuf guérisons.

Observations n^{os} 85 à 105

WILLIAM RICKER.

Vingt et un cas de hiatus de Bochdalek, pour lesquels le contenu n'est pas précisé.
N° 85 (10 heures) : Abord abdominal. Pas de sac. Guérison.
N° 86 : Dyspnée, cyanose. Voie abdominale. Pas de sac. Mort.

N° 87 : Cyanose. Voie abdominale. Pas de sac. Guérison.
N° 88 : Dyspnée. Voie thoracique. Pas de sac. Mort.
N° 89 : Dyspnée. Voie abdominale. Pas de sac. Guérison.
N° 90 : Dyspnée, cyanose. Voie abdominale. Pas de sac. Guérison.
N° 91 : Dyspnée, cyanose. Voie abdominale. Pas de sac. Guérison.
N° 92 : Dyspnée. Voie abdominale. Pas de sac. Mort.
N° 93 : Dyspnée, cyanose. Voie abdominale. Pas de sac. Guérison.
N° 94 : Dyspnée, cyanose. Voie abdominale. Pas de sac. Mort.
N° 95 : Dyspnée, cyanose, vomissements. Voie abdominale. Pas de sac. Guérison.
N° 96 : Dyspnée, cyanose. Voie abdominale. Pas de sac. Guérison.
N° 97 : Dyspnée, cyanose. Voie abdominale. Pas de sac. Guérison.
N° 98 : Cyanose. Voie abdominale. Pas de sac. Guérison.
N° 99 : Vomissements. Voie thoracique. Pas de sac. Guérison.
N° 100 : Voie thoracique. Présence d'un sac. Guérison.
N° 101 : Dyspnée, cyanose. Voie thoracique. Pas de sac. Guérison.
N° 102 : Constipation. Voie thoracique. Pas de sac. Guérison.
N° 103 : Cyanose. Voie thoracique. Présence d'un sac. Guérison.
N° 104 : Sur une récidive. Voie thoracique. Pas de sac. Guérison.
N° 105 : Voie thoracique. Pas de sac. Guérison.

Observations n^{os} 106 à 110

ROBERT GROSS.

Cinq cas, sans préciser exactement le contenu.

N° 106 (2 ans) : Orifice latéral gauche de 5 cm. Voie thoracique. Guérison.
N° 107 (7 semaines) : Orifice postéro-latéral. Cyanose au cours des biberons. Voie abdominale. Guérison.
N° 108 (12 jours) : Orifice postéro-latéral. Cyanose, vomissements. Voie abdominale. Guérison.
N° 109 (7 mois) : Orifice postéro-latéral. Cyanose. Voie abdominale. Guérison.
N° 110 (22 heures) : Orifice postérieur. Cyanose. Voie abdominale. Récidive partielle.

Observation n° 111

RICKAM.

Un cas de hernie diaphragmatique étranglée.
Garçon, 2 semaines.
Clinique : vomissements bilieux, cyanose, puis apparition d'un choc avec dyspnée et cyanose ; dextrocardie ; pas de murmure vésiculaire à gauche. Sang et mucus.
Radiographie : Opacité complète à gauche ; pas de gaz dans l'abdomen.
Voie abdominale.
Contenu : le grêle en entier, la moitié du gros ; les anses sont distendues ; l'orifice postérieur étrangle les anses.
Réduction. Petit drain pleural. Guérison.

BIBLIOGRAPHIE

N.-R. ACCAR. — Ectopie intra-péricardique des viscères abdominaux. Rapport de CORDIER. — *Mémoires Académie de Chirurgie,* 24 novembre 1954.

ARNHEIM. — Hernie congénitale du diaphragme. — *S.G.O.*, 25, n° 3, septembre 1952.

— Sept cas de hernie diaphragmatique par défect postérieur droit. — *S.G.O.*, 1952, 95, p. 306.

BAUDON. — Hernie diaphragmatique congénitale. — *Société de Gynécologie et d'Obstétrique,* tome 5, n° 3, 1954.

BAUMGARTNER et SCOTT. — La hernie diaphragmatique chez l'enfant. — *Archives of Surgery,* 1950, 61, p. 170.

BERA et DUBUISSON. — Hernie diaphragmatique chez un nourrisson de 8 mois. — *Journal des Sciences Médicales de Lille,* an. 68, n° 1, janvier 1950.

BINGHAM. — Deux cas de paralysie diaphragmatique chez le nouveau-né. — *Thorax,* 1954, p. 248.

BOUILLA, NOAR, CARREDAR et SAVAGOL. — Un cas de hernie diaphragmatique par agénesie partielle de l'hémi-diaphragme gauche. — *Journal Français de Médecine et de Chirurgie Thoracique,* tome, 6, n° 3, 1952.

BONNIOT et FLANDRIN. — Hernie embryonnaire chez un adulte. — Société Nationale de Chirurgie Thoracique, 10 janvier 1953. — In *Le Poumon,* 9, n° 1.

CAMPBELLE. — Occlusion intestinale, avec absence congénitale gauche du diaphragme. — *British Journal of Surgery,* vol. 41, n° 165, juillet 1953.

CARRAU et BETHENOD. — La hernie diaphragmatique chez l'enfant. — *Pédiatrie,* Lyon, an. 43, n° 2, 1953.

CARRUANA. — Deux cas de malformation congénitale du diaphragme. — *Tunisie-Médicale,* 1952, p. 517.

CAUCHOIX et GOUGEROT. — La cure opératoire des hernies diaphragmatiques chez l'enfant. — *Mémoires Académie de Chirurgie,* 23 avril 1947, 73, 291-298.

CHAPTAL et CAMPO. — Considérations sur la hernie diaphragmatique du nourrisson et de l'enfant. — *Le Poumon,* 1953, p. 55.

CLINTON et THOMAS. — La hernie diaphragmatique congénitale. — *The Lancet,* Londres, juin 1954.

CONSTANTINI et MENEGAUX. — Technique et conséquences physiologiques des opérations portant sur le diaphragme. — 44e *Session du Congrès Français de Chirurgie,* Paris, 1935.

DANA, CARCAS et SEBAG. — Hernie diaphragmatique congénitale chez un nourrisson de 7 mois. — *Tunisie-Médicale,* 1948.

DEMIRBEAU. — Eventration diaphragmatique gauche congénitale chez un nourrisson de 6 semaines. — *Mémoires de l'Académie de Chirurgie,* 1952, p. 860.

D'ERRICO. — Contribution anatomo-clinique à l'étude des hernies diaphragmatiques. — *Il Progresso Medico,* volume 3, n° 10, 31 mai 1947. In *Journal de Chirurgie,* 1948, p. 475.

DONALD et CLAYTON. — Quatre-vingt-trois cas de hernies diaphragmatiques. — *The American Surgeon,* vol. 1, n° 1, janvier 1955.

J. DOR et FRANÇOIS. — Hernie diaphragmatique du nouveau-né. Intervention. Guérison. — Société de Chirurgie Thoracique, 13 décembre 1952. — In *Le Poumon*, 1952, 8, 10, 859-865.

J. DOR, P. MAESTRAGGI, P. AUBRESPY, J. EMERY. — Deux nouveaux cas de hernies diaphragmatiques embryonnaires (hernies de l'anse intestinale primitive). — *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, 20 juin 1956.

DOSSEY. — Principes de traitement dans la hernie diaphragmatique. — *The Journal of Thoracic Surgery*, 12, 267, 1943.

EBBS et MAC GARRY. — Hernie congénitale du diaphragme. — *Canadian Medical Association Journal*, 1952, 115.

Carl-Axel EKMAN. — Hernie diaphragmatique chez l'enfant. — *Acta Chirurgica Scandinavia*, 107, n° 2, 3, 5, 5, 1954.

ELLIOT et SKELTON. — Hernie diaphragmatique chez deux frères, à trois ans de distance. — *British Medical Journal*, 1952, 1, p. 1283.

EVANS et SMIPSON. — Hernie à travers un défect musculaire et tendineux du diaphragme. Dix cas. — *Thorax*, 1950, p. 343.

FEVRE. — Les hernies diaphragmatiques chez l'enfant. — *E. M. C. Pédiatrie*, 4.018, A. 10.

FEVRE et D. PELLERIN. — Sur les hernies congénitales par la coupole diaphragmatique. — *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, juin 1956.

FONTAN-VERGER. — Hernie diaphragmatique du type embryonnaire. — *Société de Pédiatrie de Bordeaux*, 23 juin 1950, p. 341.

GOUGEROT. — Traitement chirurgical de la hernie diaphragmatique de l'enfant. — *Thèse de Paris*, 1946.

Robert GROSS. — The Surgery of Infancy and Childhood.

Robert GROSS. — Hernie congénitale du diaphragme. A propos de cinq cas (2e publication). — *American Journal of Diseases of Children*, 1946, 71, p. 579.

HATHERLEY. — Hernie diaphragmatique congénitale droite, avec tétralogie de Fallot. — *Thorax*, 1950, p. 133.

HAUSMAN et SALTER. — Un cas inhabituel de hernie diaphragmatique bilatérale chez un enfant. — *Journal of Thoracic Surgery*, février 1954, n° 2.

HEMERY et MERGER. — Un cas de hernie de l'hiatus de Bochdalek. *Société de Gynécologie et d'Obstétrique*, tome 3, n° 2, 1951.

JOHNSON et MANGIARDI. — Hernie diaphragmatique chez le nouveau-né. — *American Journal of Disease of Children*, vol. 84, n° 4, octobre 1952.

JOUSSEMET. — Hernie diaphragmatique embryonnaire bien tolérée jusqu'à 50 ans. — *Le Poumon*, 9, 2, février 1953, 123-125.

KAMIL KUBAT. — Hernie diaphragmatique chez un enfant. — *American Journal of Disease of Children.*

KLEITSCH, MUNGER et JOHNSON. — Hernie avec éviscération totale du foie. — *Annales of Surgery*, 130, n° 5, 1949.

KOOP et JOHNSON. — Réparation transthoracique de la hernie diaphragmatique chez le jeune enfant. — *Annals of Surgery*, 136, 6 décembre 1952.

LAFFONT et ASSUS. — Vaste perte de substance diaphragmatique. — *Société de Gynécologie et d'Obstétrique*, tome, 4, n° 2, 1952.

LAGRANGE. — Hernie diaphragmatique chez le nouveau-né et le nourrisson. — *Thèse Bordeaux*, 1949-1950.

LOWLER. — Le traitement de la hernie diaphragmatique chez le nouveau-né. — *American Journal of Diseases of Children*, 1952, 83, p. 79.

MAKLIS et KATTAKIS. — Deux cas de hernies diaphragmatiques congénitales. — *Acta Chirurgica Hellenica*, t. 1, 4, 1954.

MARQUEZY, CHICOT, GRIMBAUD. — Traitement chirurgical précoce d'une hernie diaphragmatique du nouveau-né. — *Société de Pédiatrie*, Paris, séance du 16 mars 1954.

MATTIOLI. — Développement du diaphragme et du hiatus. — *Archivio di Chirurgia del Torace*, an. 8, fasc. 4, 1954.

MAYER. — Hernie diaphragmatique. — *The Journal of Thoracic Surgery*, 20, 251, août 1950.

MERGER, LIGNIERE. — *Annales d'Anatomie Pathologique*, 4 mai 1939, p. 686.

A. MEYER, COUDRAND et REBIERRE. — Images radiologiques de kystes aériens du poumon dus à une hernie diaphragmatique. — *Journal Français de Médecine et de Chirurgie Thoracique*, 1948, 2, 1, 70-72.

MILLER, PARMELEE, SAUFAR. — *Archives of Surgery*, 1939, p. 979.

NEVILLE et CLOWES. — Absence congénitale d'un hémi-diaphragme. Emploi d'un lobe du foie pour sa correction chirurgicale. — *Archives of Sugery*, 69, septembre 1954, p. 282.

PELISSIER. — Hernie diaphragmatique congénitale du nourrisson. — *Thèse Toulouse*, 1952.

PETIT. — 12e Congrès de Pédiatrie, Alger.

PHILIP. — Hernie diaphragmatique congénitale chez des enfants de mêmes parents. — *British Medical Journal*, n° 4, 771, 14 juin 1952.

PICHON. — Hernie diaphragmatique congénitale droite. — *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, 1953, p. 567.

POUYANNE et DABADIE. — Hernie diaphragmatique gauche opérée à 5 mois. — *Journal de Médecine de Bordeaux et du Sud-Ouest*, août 1954, 809.

POUYANNE et DABADIE. — Un cas de hernie diaphragmatique gauche opérée à 9 jours. — *Bordeaux Chirurgical*, avril 1955, p. 104.

QUENU. — Radio-diagnostic dans les hernies diaphragmatiques. — *Presse Médicale*, 1er octobre 1947, p. 642.

RAVITCH et HANDELSMAN. — Anomalies du diaphragme. — *The Surgical Clinics of North America*, vol. 32, n° 5, 1952.

RICKAM. — Hernie diaphragmatique étranglée dans la période néonatale. — *Thorax*, juin 1955, vol. 10, n° 2.

W. RIKER. — *Archives of Surgery*, 69, 1954, 291.

SANTY, MICHAUD et LAROYENNE. — Un cas opéré avec succès de hernie diaphragmatique, par aplasie partielle congénitale, chez un enfant de 20 jours. Volvulus intestinal trois mois plus tard. Opération. Guérison. — *Lyon-Chirurgical*, 50, 6, août-septembre 1955, 745-750.

SMITH. — Hernie diaphragmatique à travers le foramen de Bochdalek, chez un nouveau-né. — *The Journal of the Louisiane*, vol. 105, n° 5, 1953.

SOEGESSER. — Hernie diaphragmatique congénitale postéro droite du foramen de Bochdalek. — *Gastro-Entérologie*, Bâle, vol. 80, n° 2-3, 1953.

STEPHENS, H. TOLLINS, U.S.N. — Hernie diaphragmatique congénitale du nouveau-né. Un cas, et revue de la littérature. — *Annales of Surgery*, 137, 2 février 1953, p. 277.

STUART, WARRINGTON. — Au sujet de 430 cas de hernies diaphragmatiques. — *S.G.O.*, 1948, 86, p. 735.

— Manifestations cliniques et traitement chirurgical des hernies diaphragmatiques congénitales. — *The Review of Gastro-Enterology*, 18, 4 avril 1951.

SWAN. — Hernie diaphragmatique droite par le hiatus de Bochdalek. *Racky Mountain Medical Journal*, 1948, vol. 45, n° 6, p. 480.

TAPIE, LAPORTE, PROUZET et DENARD. — Hernie diaphragmatique congénitale, avec ectopie intra-thoracique de l'intestin. — *Le Poumou*, 6, 1, janvier-février 1950, 79-83.

THOREK. — La hernie diaphragmatique chez l'enfant. A propos d'un cas. — *Archives of Surgery*, 1948, 56, p. 241.

TONI, MACCAFERI et MOTJEVIC. — Contributions à l'étude des bases embryo-anatomo-physiologiques de la pathologie du diaphragme. — *Archivio Italiano de Chirurgia*, 1953, 77, n° 1.

VAN DER LINDEN et CARLOS HOOFT. — Au sujet de la hernie congénitale du nourrisson. — *Acta Chirurgica Belgica*, 1950, n° 2, p. 212.

VAN DER STRICHT. — Trois cas de hernie diaphragmatique chez l'enfant en bas-âge. — *Lyon-Chirurgical*, 48, 1er janvier 1953.

VAN DONGEN. — Un cas de hernie diaphragmatique congénitale chez un nouveau-né, traitée heureusement par intervention immédiate. — *Archivum Chirurgicum Neerlandicum*, 2, 3, 1950.

Lu et approuvé,
Le Président de Thèse :
De VERNEJOUL

Vu et approuvé,
Le Doyen :
G. MORIN

VU ET PERMIS D'IMPRIMER
Aix, le novembre 1956
Le Recteur :
J. BLACHE

Table des Matières

INTRODUCTION 15

Les cinq observations 15
Division du travail 20

Quelles sont les lésions rencontrées ? 23

L'orifice diaphragmatique 23
Les éléments qui le traversent 26
Le thorax 28
L'abdomen 30

Comment les interpréter ? 31

Le problème nosologique 31
Le rappel embryologique 34
— Constitution du diaphragme 35
— La cavité pleuro-péricardo-péritonéale 35
— Son cloisonnement 36
— Le septum transversum 37
— Séparation pleuro-péricardique 40
— Séparation pleuro-péritonéale 41
— L'anse intestinale 42
— Etude chronologique 47
L'interprétation 48

Comment les reconnaître ? 53

Etude analytique des signes 53
— Signes thoraciques 53
— Signes digestifs 56
— Signes radiologiques 57
Groupement symptomatique 64
Diagnostic différentiel 64

Comment les traiter ? 69

Les soins pré-opératoires 69
L'anesthésie 70
La voie d'abord 71
La réduction des viscères 74
La fermeture de l'orifice 75
La fermeture de l'abdomen 76
Les suites et les soins post-opératoires 76

Pourquoi et quand opérer ? 81

Quels sont les résultats ? 85

CONCLUSIONS 87

OBSERVATIONS 91

BIBLIOGRAPHIE 103

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers Condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate,

Je promets et je jure, au nom de l'Etre Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail ; je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine, dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobe et méprisé de mes Confrères si j'y manque.